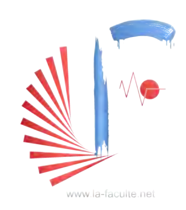
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful






CHAPITRE IX

LA MITOCHONDRIE

ELAHCENE 2014 - 2015


PLAN

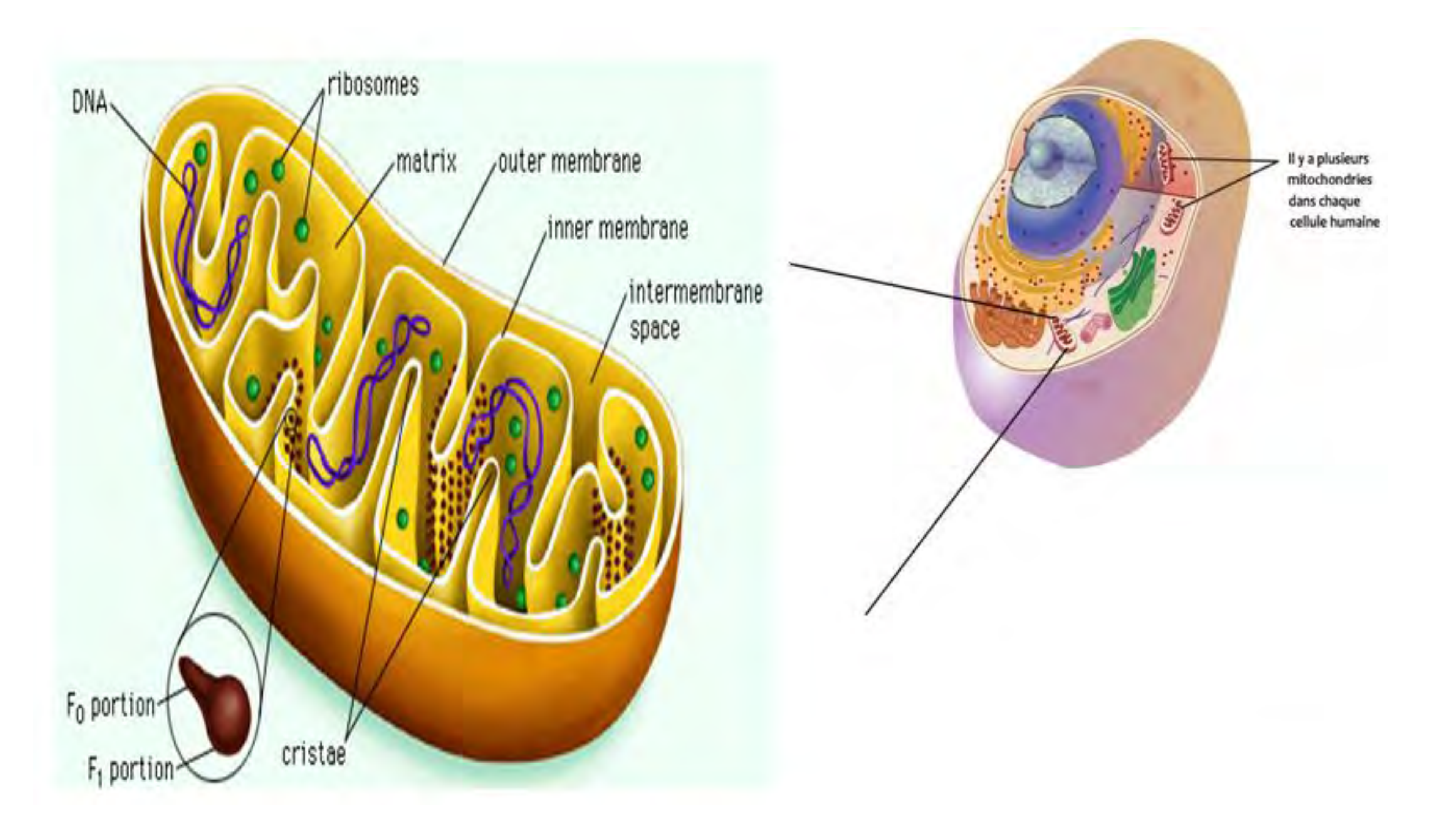
Objectif général :

Reconnaitre les caractères morphologiques et fonctionnels de la mitochondrie

Généralités

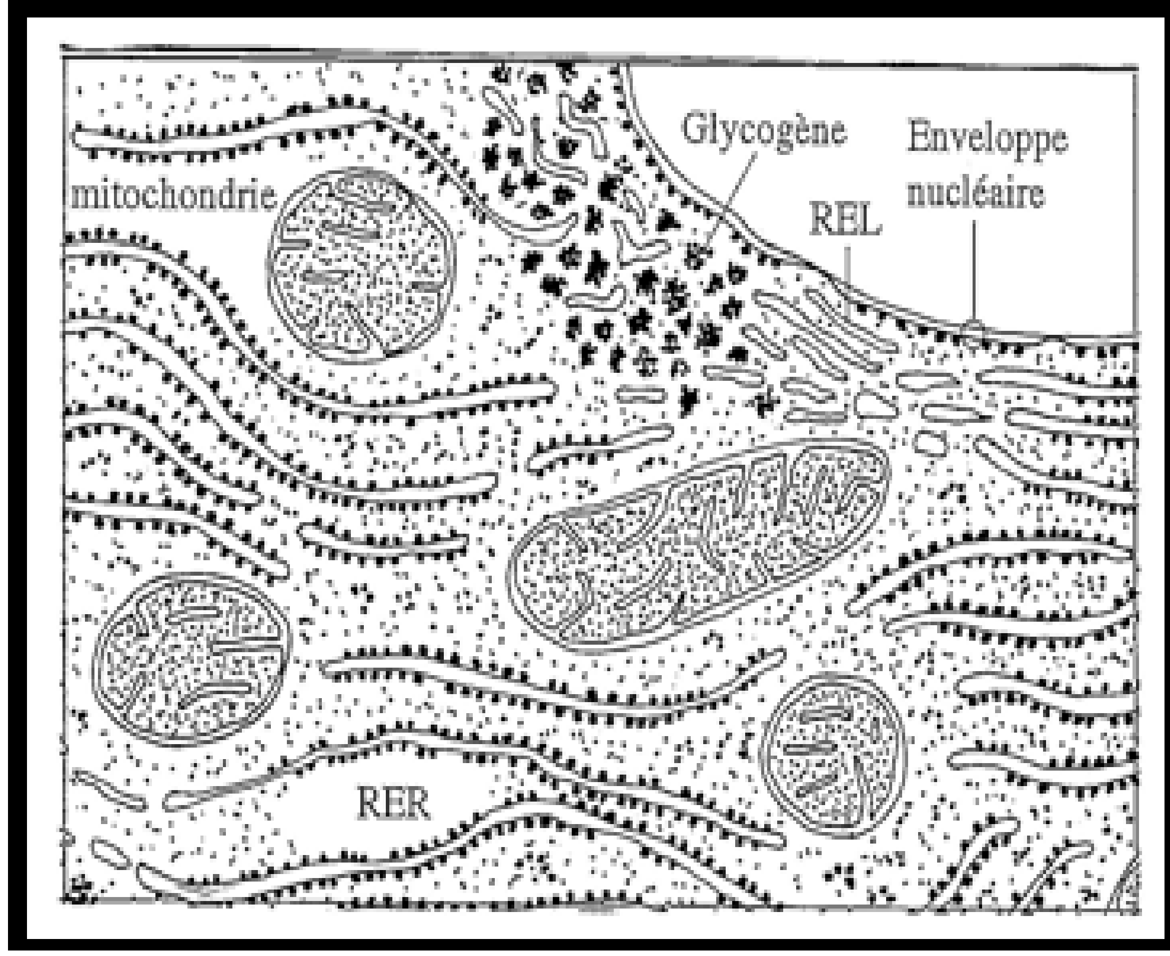
- Organite à cytomembrane
-présent dans les cellules eucaryotes
- A son propre génome
-Nombre régulé par l'activité métabolique de la cellule (1000 à 3000)
- Organite de la production énergétique de la cellule
- se déplace par interactions avec le cytosquelette

Représentation tridimensionnelle de La mitochondrie

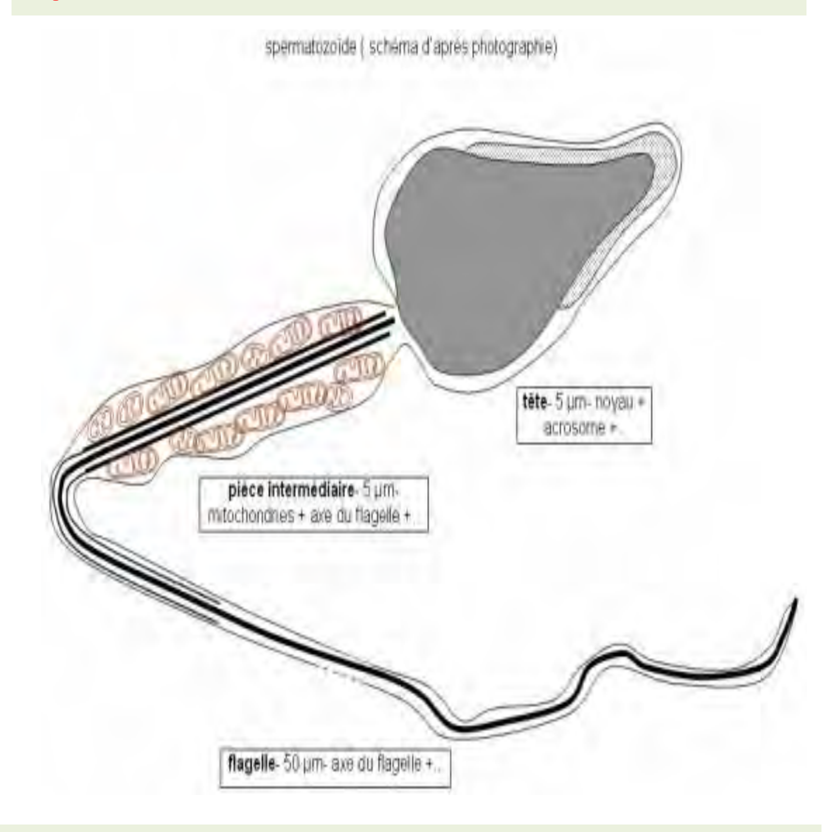


Schématisation des mitochondries dans une portion de cellule hépatique

Elle est ici
en nombre de 1700
soit 22% du volume cellulaire

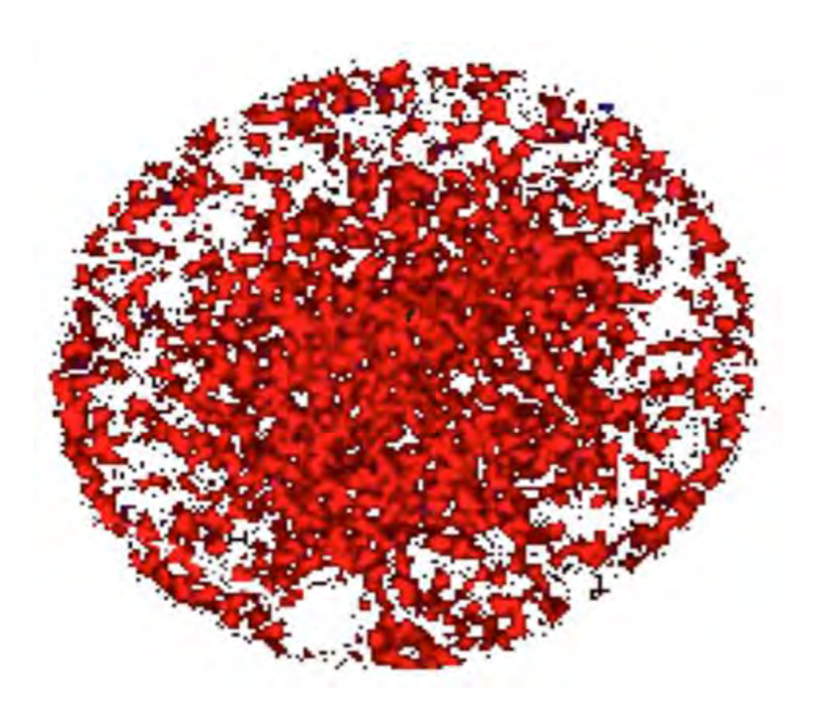


les mitochondries dans le spermatozoïde



La pièce intermédiaire du spermatozoïde renferme environ 24 mitochondries

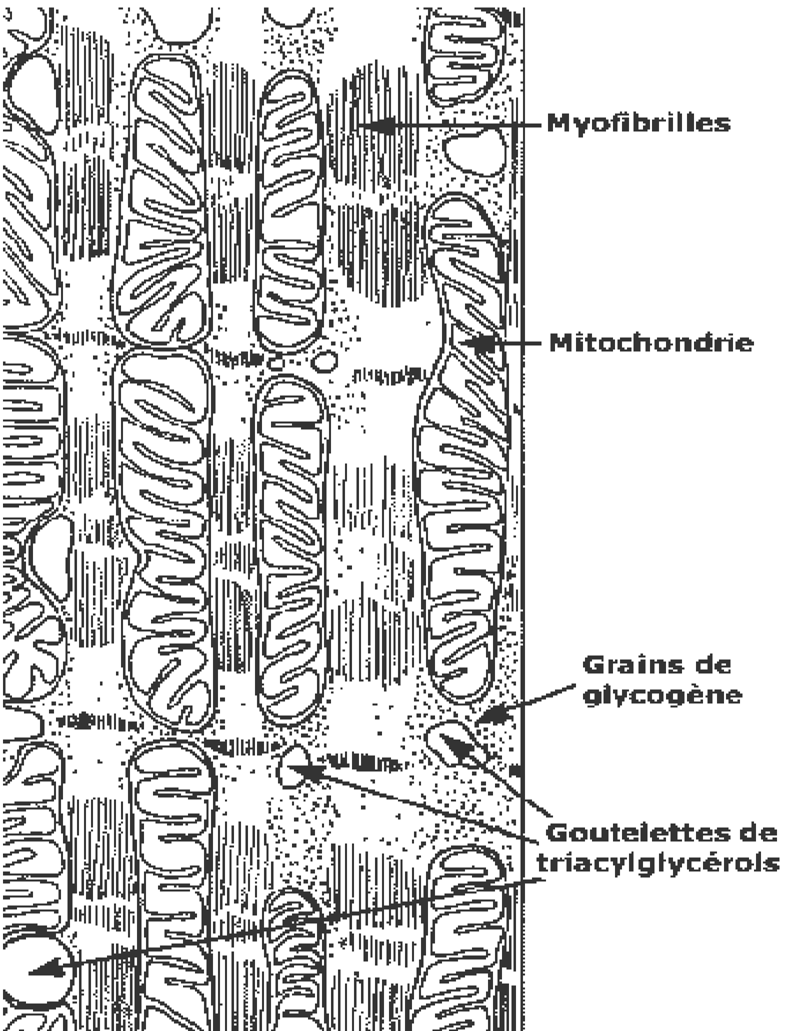
Mise en évidence des mitochondries dans l'ovocyte



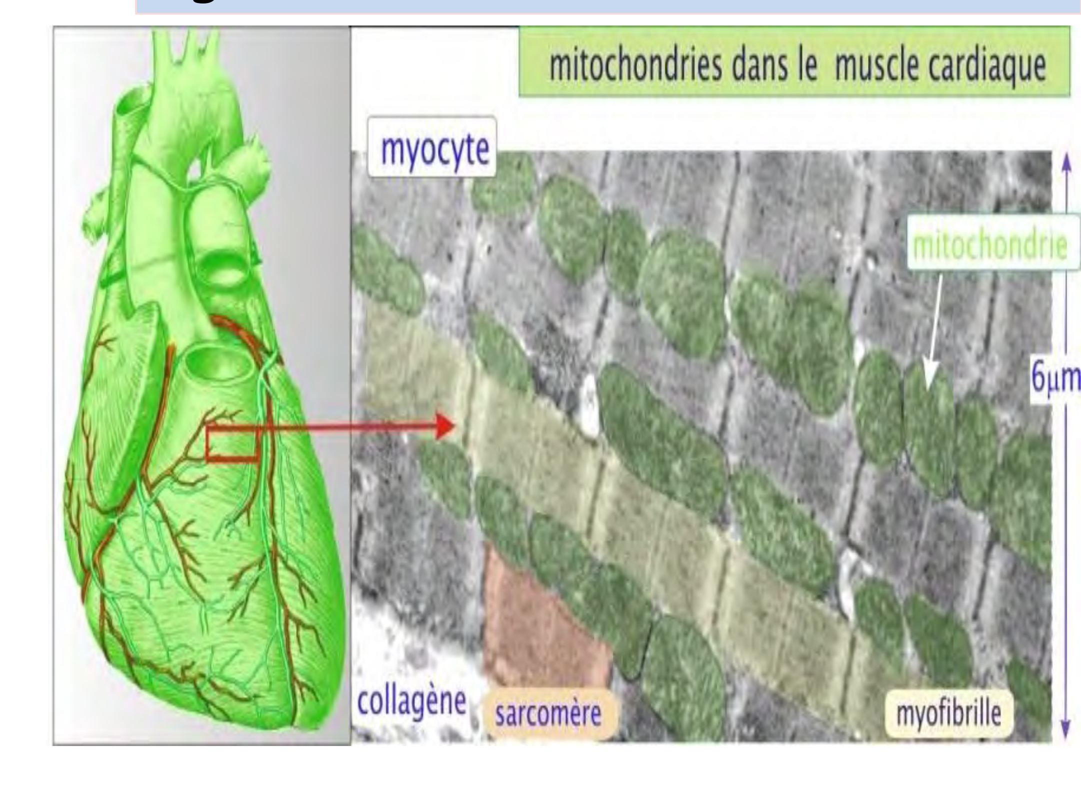
l'ovule renferme plus de 3000 mitochondrie)

Les mitochondries dans la cellule musculaire

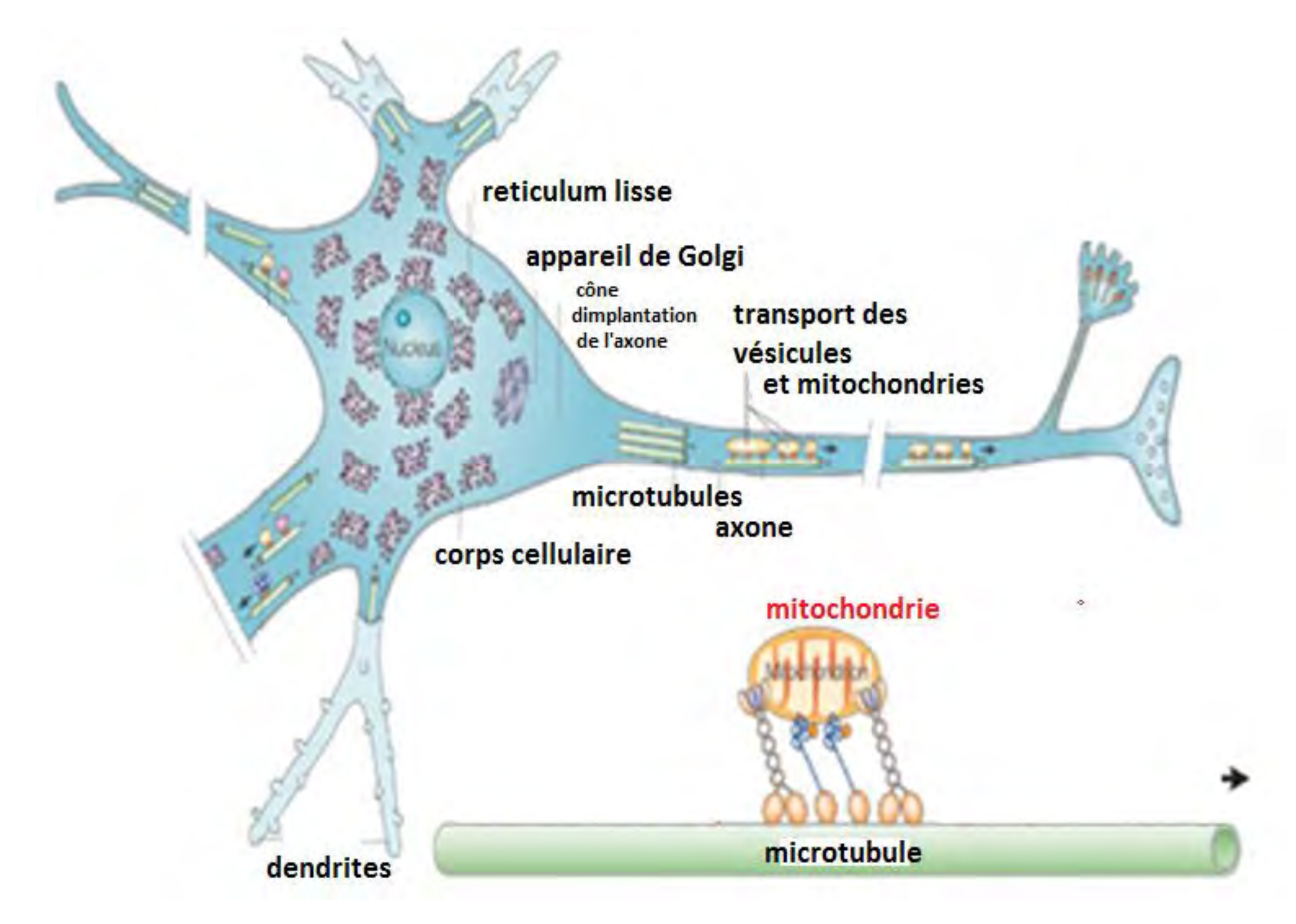
Association myofibrilles-mitochondries



La contraction musculaire demande une grande quantité d'énergie: grand nombre de mitochondries



déplacement des mitochondries grâce aux MT etaux MAPs motrices. Cas de la cellule nerveuse





GÉNÉRALITÉS

1. ULTRASTRUCTURE

1.1. Technique de coupes minces

1.2. Technique de cryodécapage

1.3. Technique de coloration négative

2. COMPOSITION CHIMIQUE ET RÔLES

2.1.membrane externe

2.2.espace intermembranaire

2.3.membrane interne

2.4.matrice

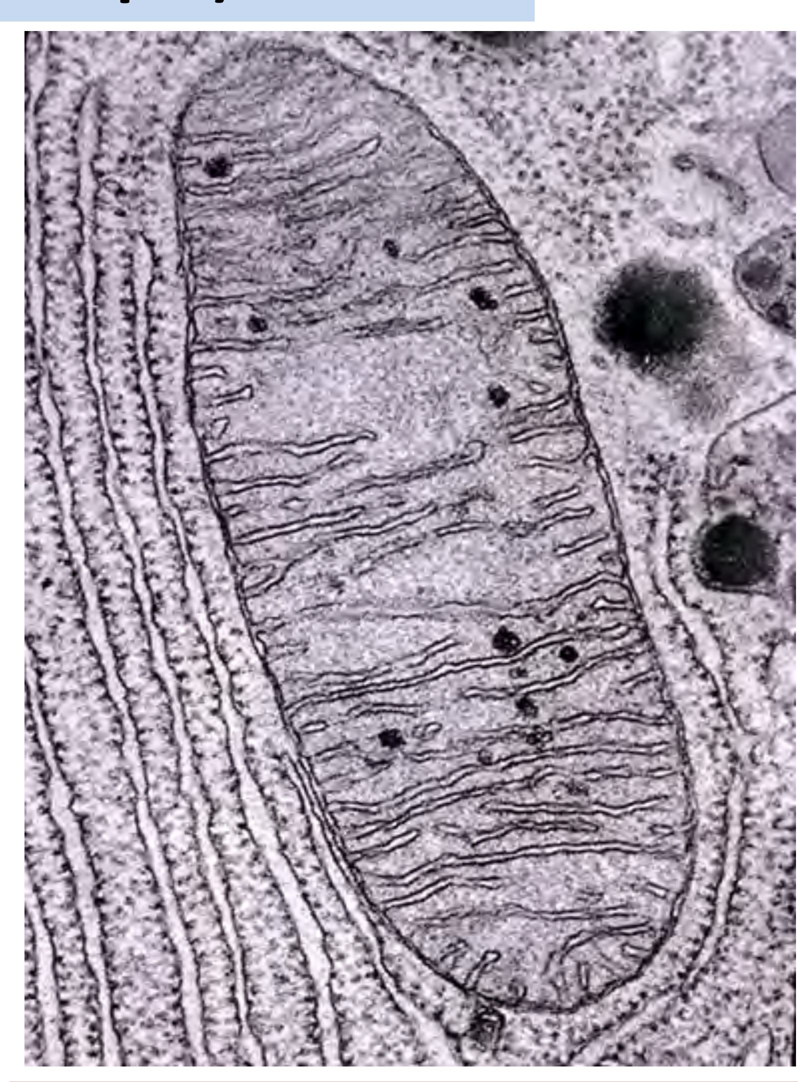
3. BIOGÉNÈSE

Objectif 1

Identifier les différentes formes de la mitochondrie et décrire son aspect ultrastructural

Les deux principales formes de la mitochondrie observées au microscope électronique)

Forme sphérique (1µm de ϕ)

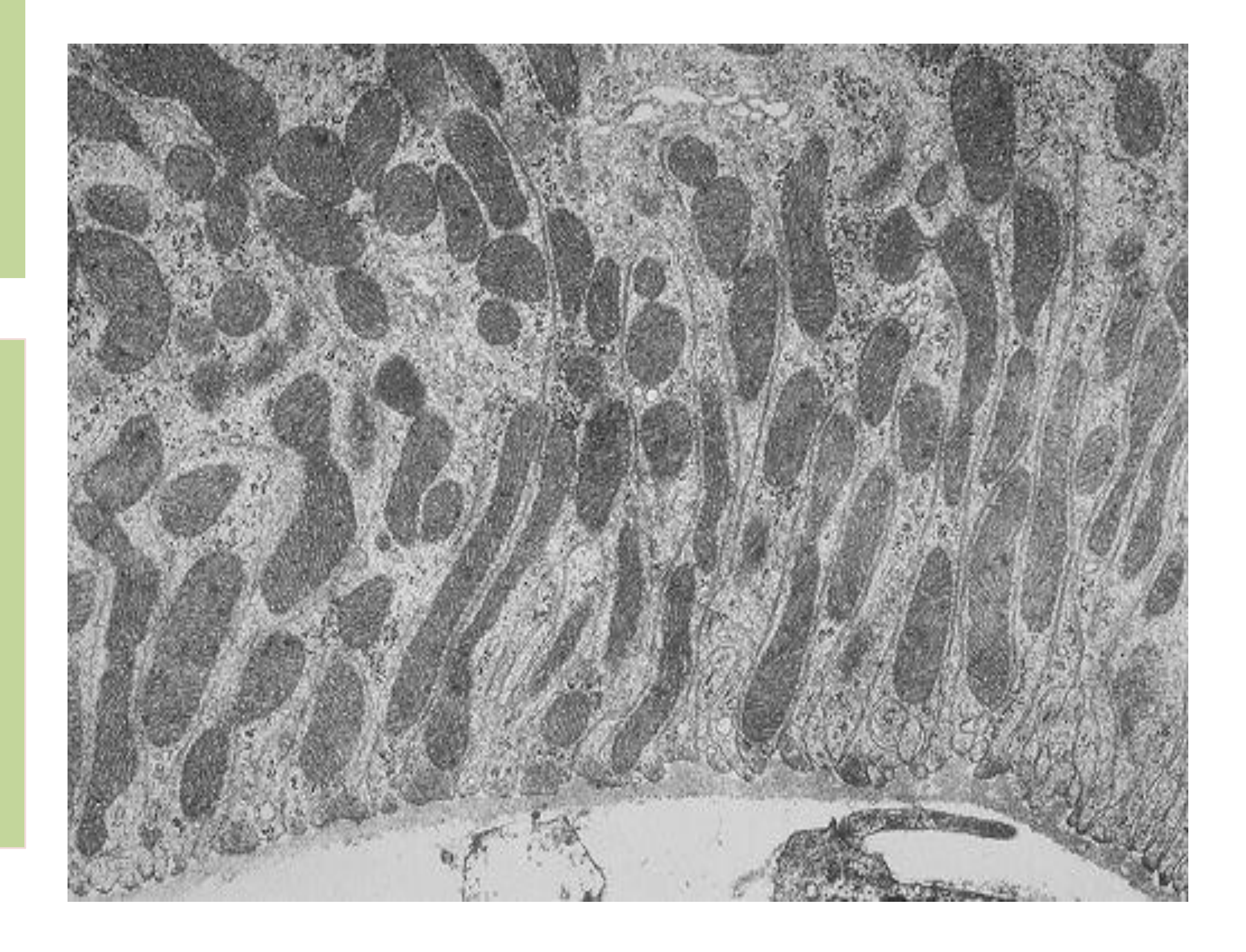


Forme allongée (7µm de long)

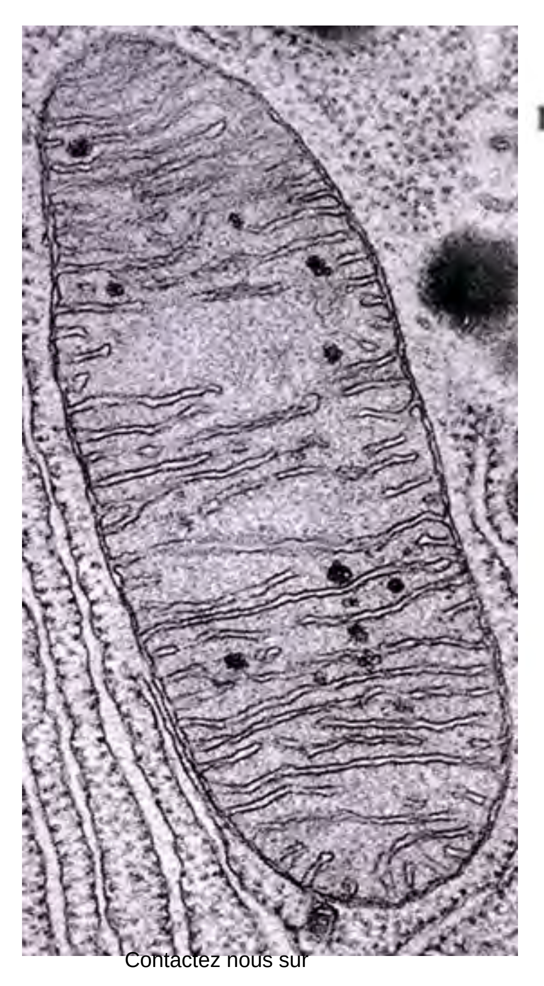
Les mitochondries au pôle basal de la cellule rénale

La mitochondrie peut être en **forme de bâtonnet** parfois ramifiées (pôle basal des cellules rénales)

les mitochondries ici sont longues et **nombreuses**, enchâssées entre les invaginations de la membrane plasmique. Elles sont immobilisées par nécessité d'un apport important en **énergie**



Aspect ultrastructural de la mitochondrie



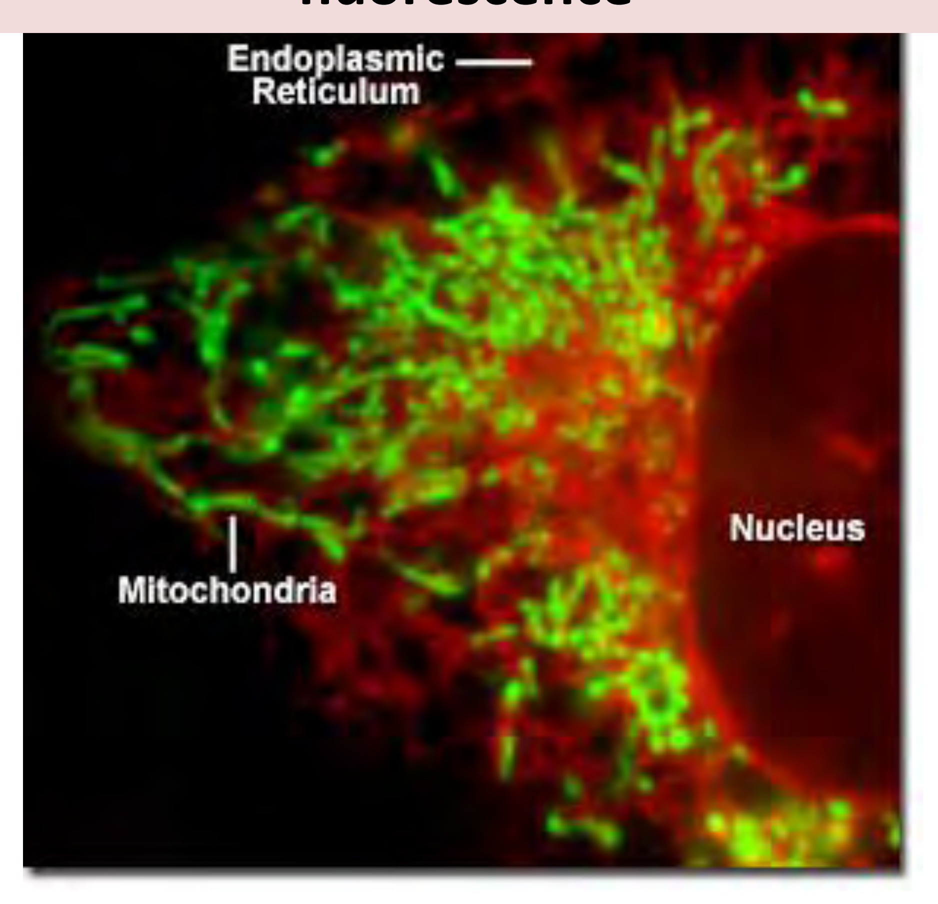
membrane externe
espace intermembranaire
matrice
membrane interne
crête
ADN
mitoribosomes
granule dense

- **La membrane externe est tristratifiée et mesure 60 A° d'épaisseur**

- **La surface de la membrane interne est 3 fois plus grande que celle de la membrane externe . elle forme des replis vers l'intérieur appelés crêtes mitochondriales**

- **Une matrice mitochondriale renfermant :**
  - **De l'ADN circulaire , bicaténaire en 5 à 10 copies**
  - **Des ribosomes (mitoribosomes) de petite taille (≤ 25 nm) et sensibles aux antibiotiques**
  - **Des granules denses (d'environ 50 nm) riches en Ca^{++} et Mg^{++}**

Des mitochondries (en vert) observées au microscope à fluorescence



Ultrastructure de la mitochondrie d' une cellule acineuse pancréatique (observation électronique après coupe mince)

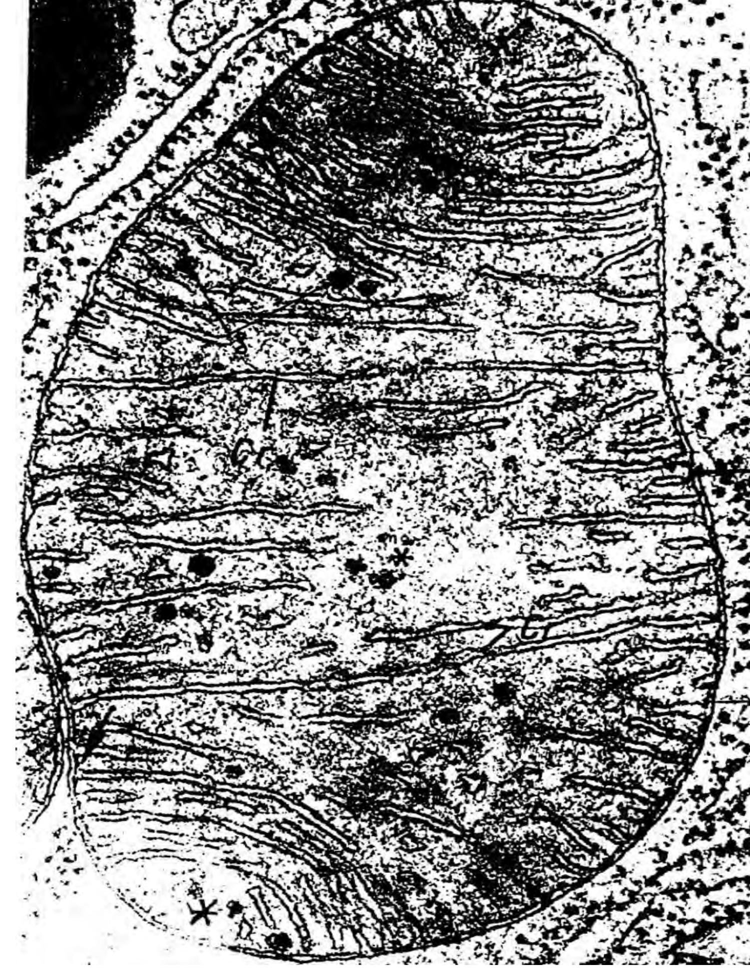
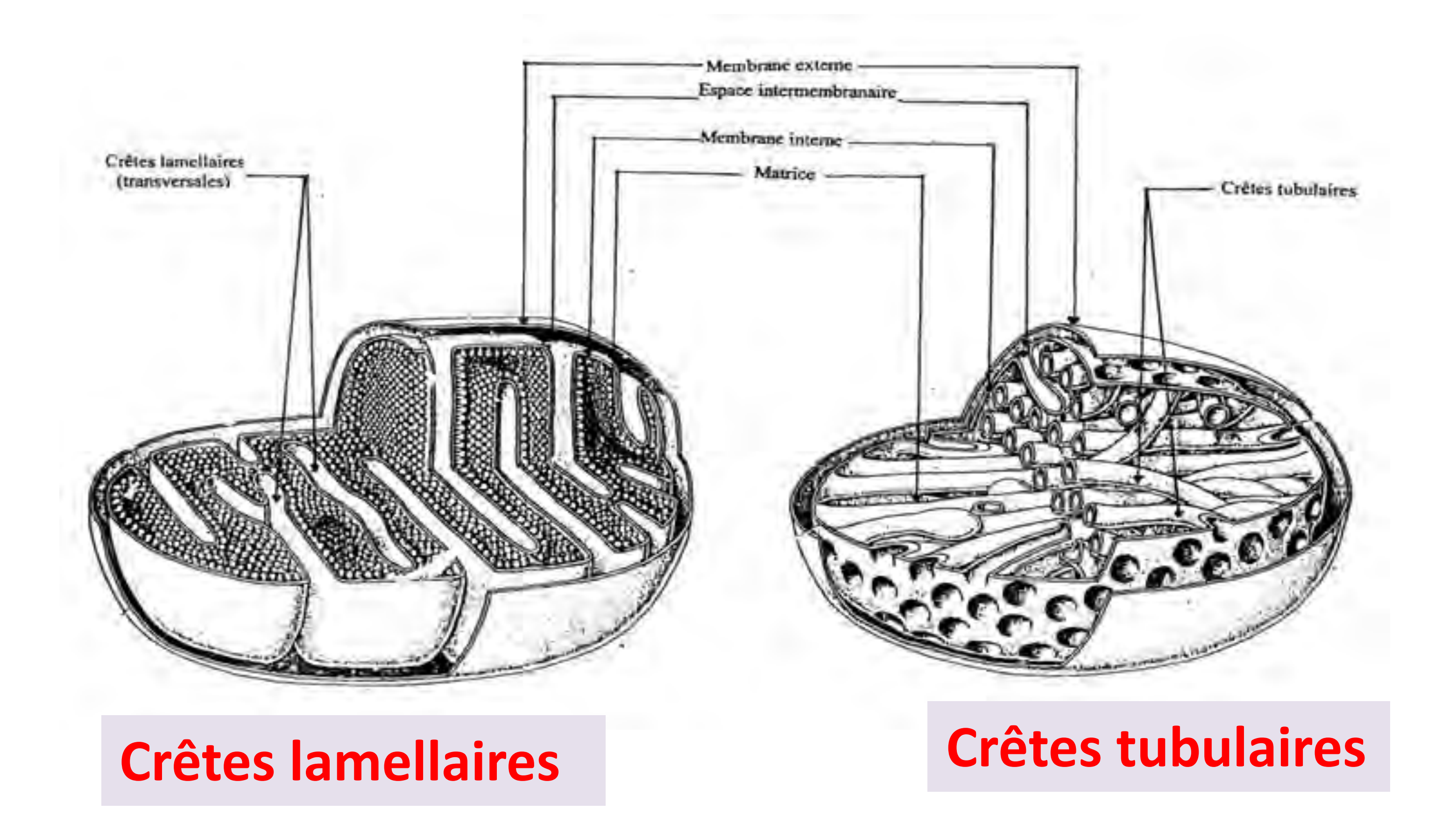


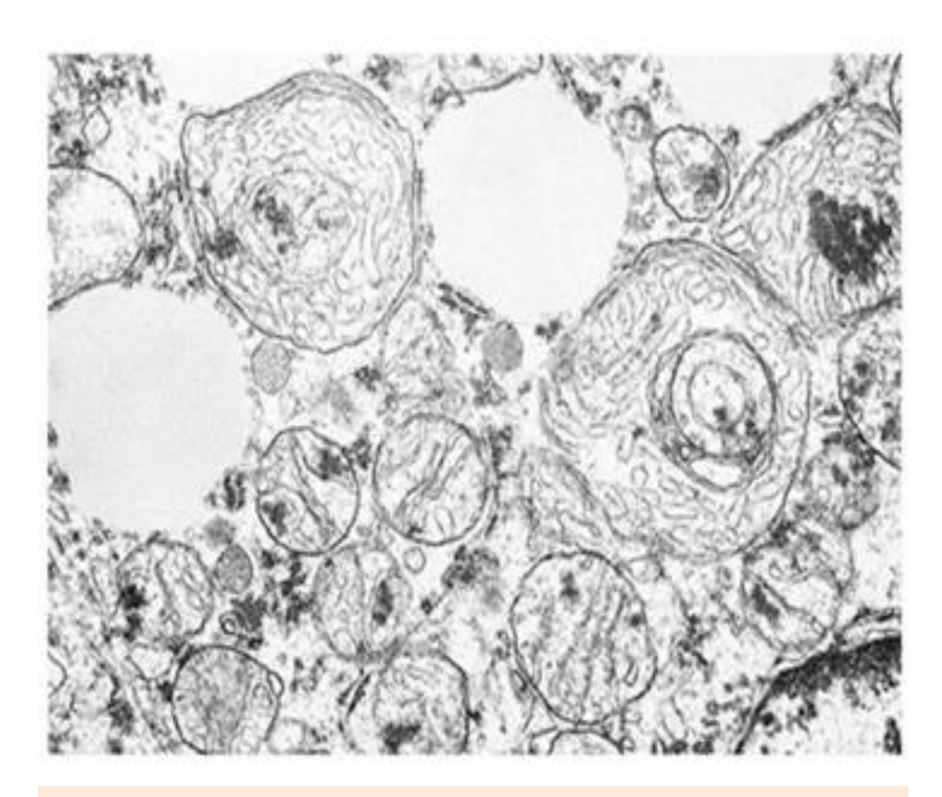
Schéma descriptif de la morphologie des crêtes (page 23)



Crêtes lamellaires

Crêtes tubulaires

Morphologie des crêtes mitochondriales observée au microscope électronique

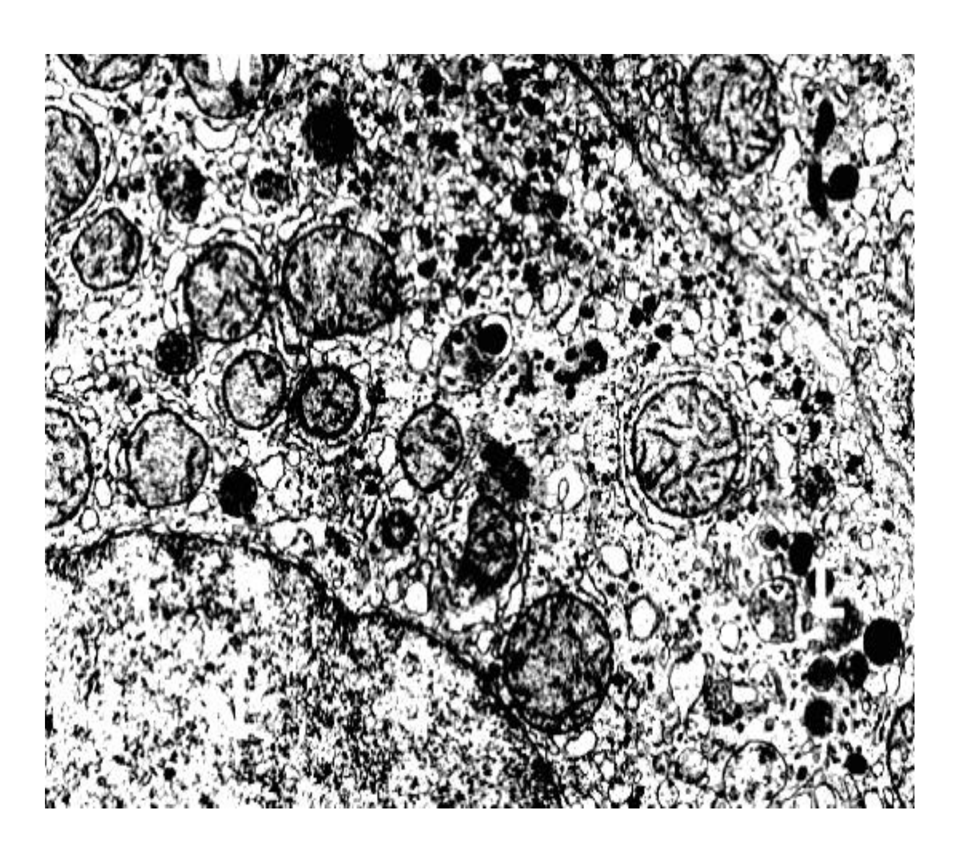


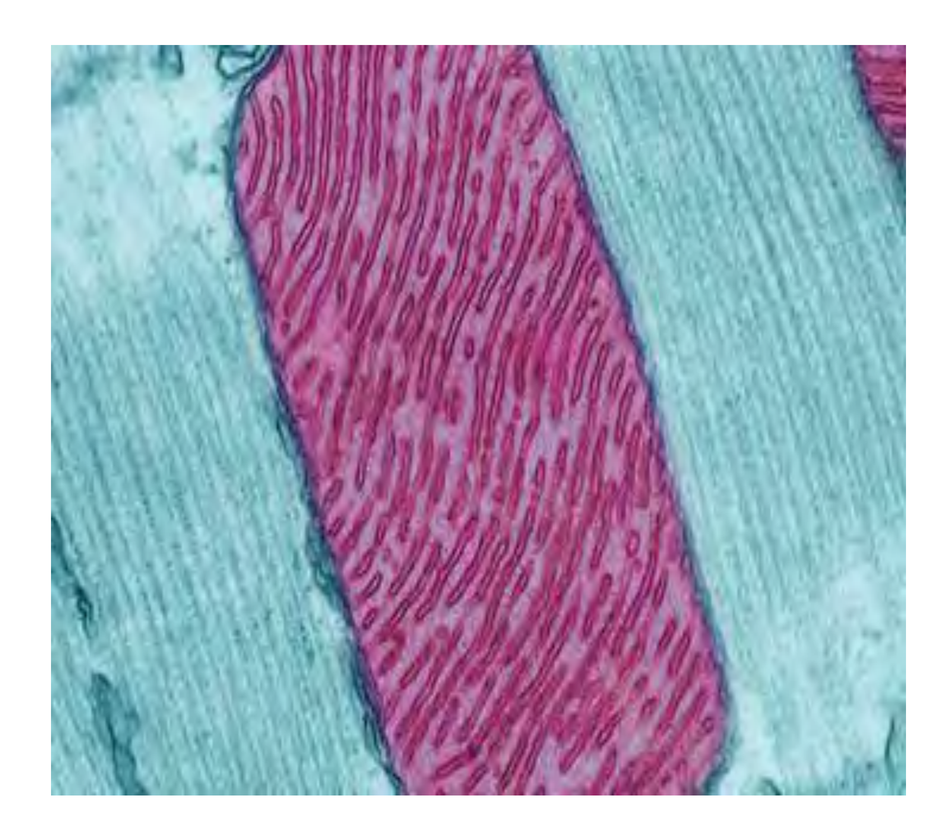
mitochondrie à Crêtes tubulaires (cellules synthétisant des hormones Stéroïdes cas des cellules de la corticosurrénale et des cellules de Leydig



mitochondrie à Crêtes lamellaires (cellules synthétisant des enzymes comme les acini pancréatiques)

Le nombre de crêtes est lié au besoin énergétique de la cellule





Les crêtes mitochondriales sont moins nombreuses dans les hépatocytes

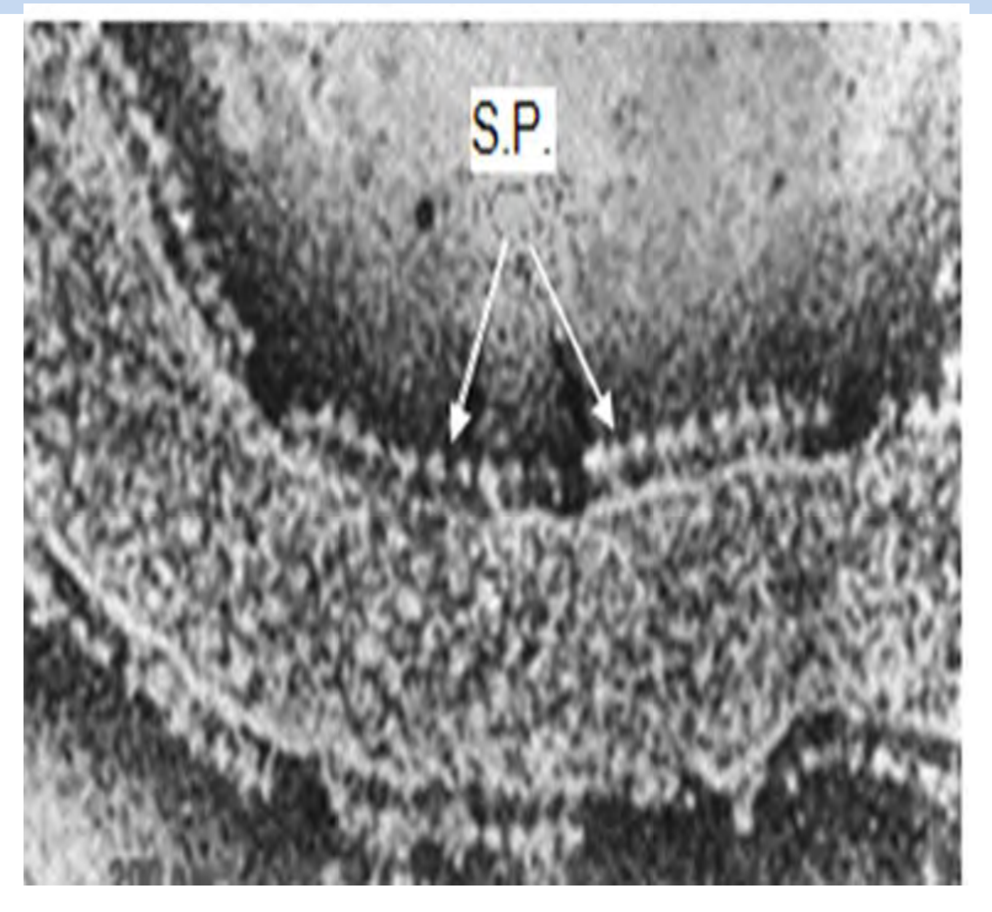
Un grand nombre de crêtes caractérise les mitochondries des cellules cardiaques

Aspect d’une mitochondrie après cryofracture



Observation de particules intramembranaires dont la densité diffère entre les deux faces d’une même membrane et entre les deux membranes . la densité de ces particules dans la membrane externe est de 3500/µm2

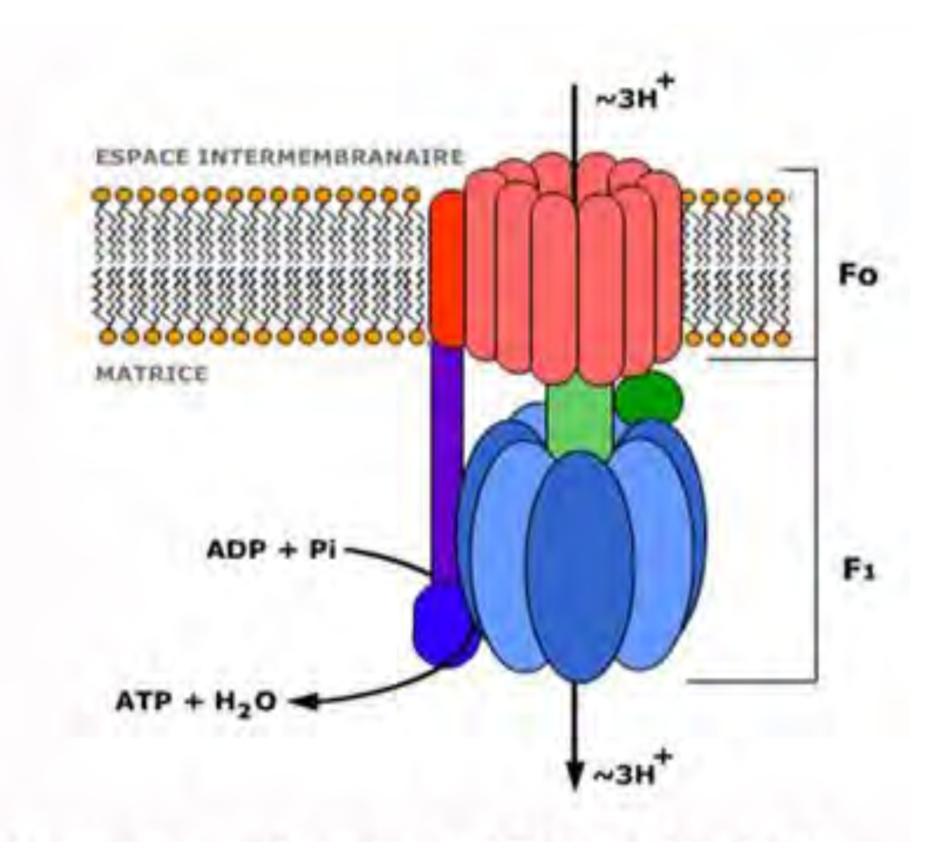
Observation d'une crête mitochondriale en coloration négative



La surface externe de la crête porte des sphères pédonculées se sont des ATPosomes

Composition et structure de l'ATP synthéthase

Chaque sphère pédonculée est composée d'une tête sphérique (F1) qui fait saillie dans la matrice et d'une base (F0) enchassée dans la membrane. C'est l'ATPosome ou ATPase (enzyme responsable de la synthèse d'ATP)



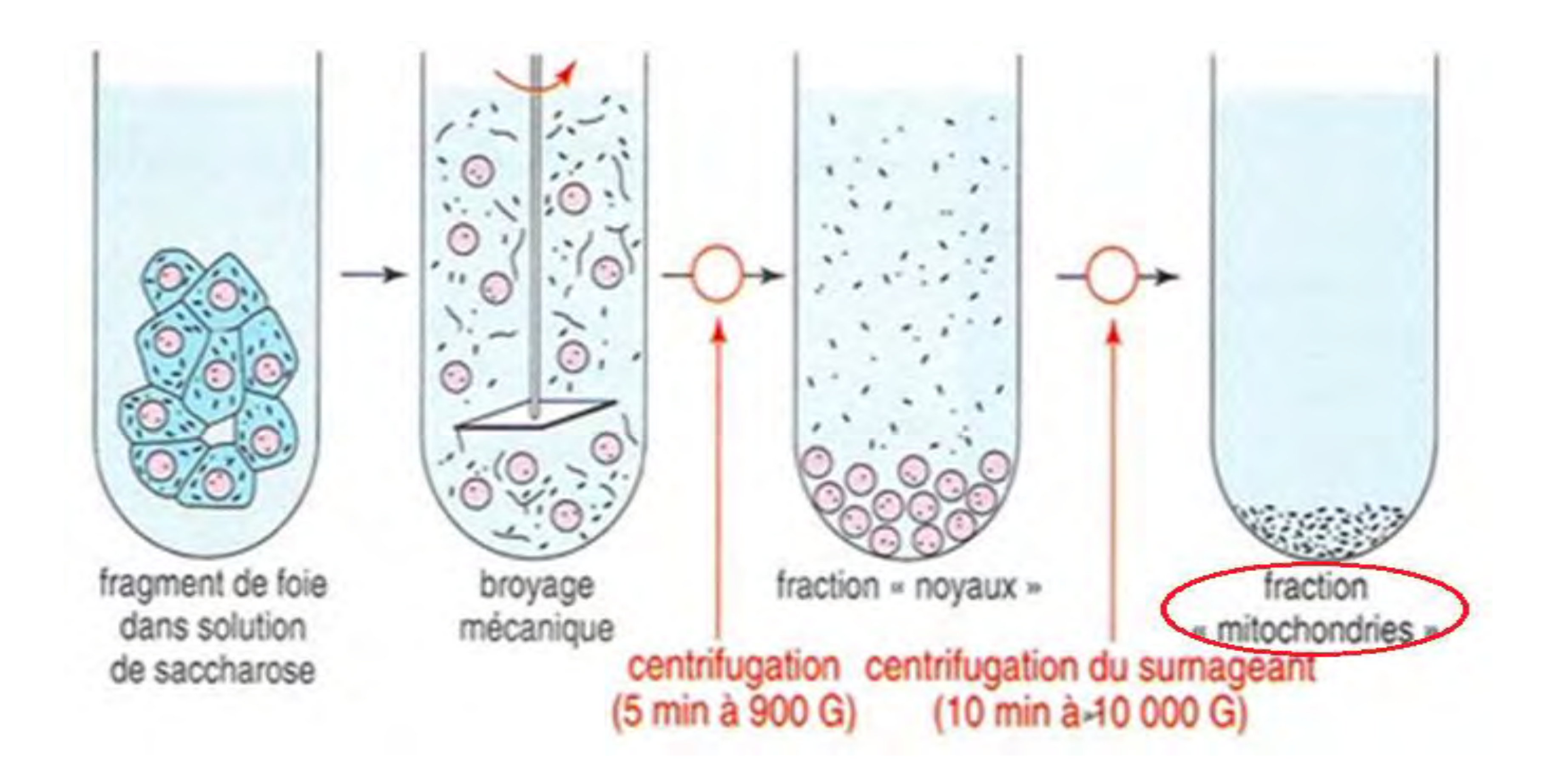
Objectif 2

- Citer les composants biochimiques membranaires et matriciels de la mitochondrie

- Expliquer les rôles principaux joués par la mitochondrie dans la cellule


PLAN

L’isolement des mitochondries



Les mitochondries sont récupérées au deuxième culot d’une UCD

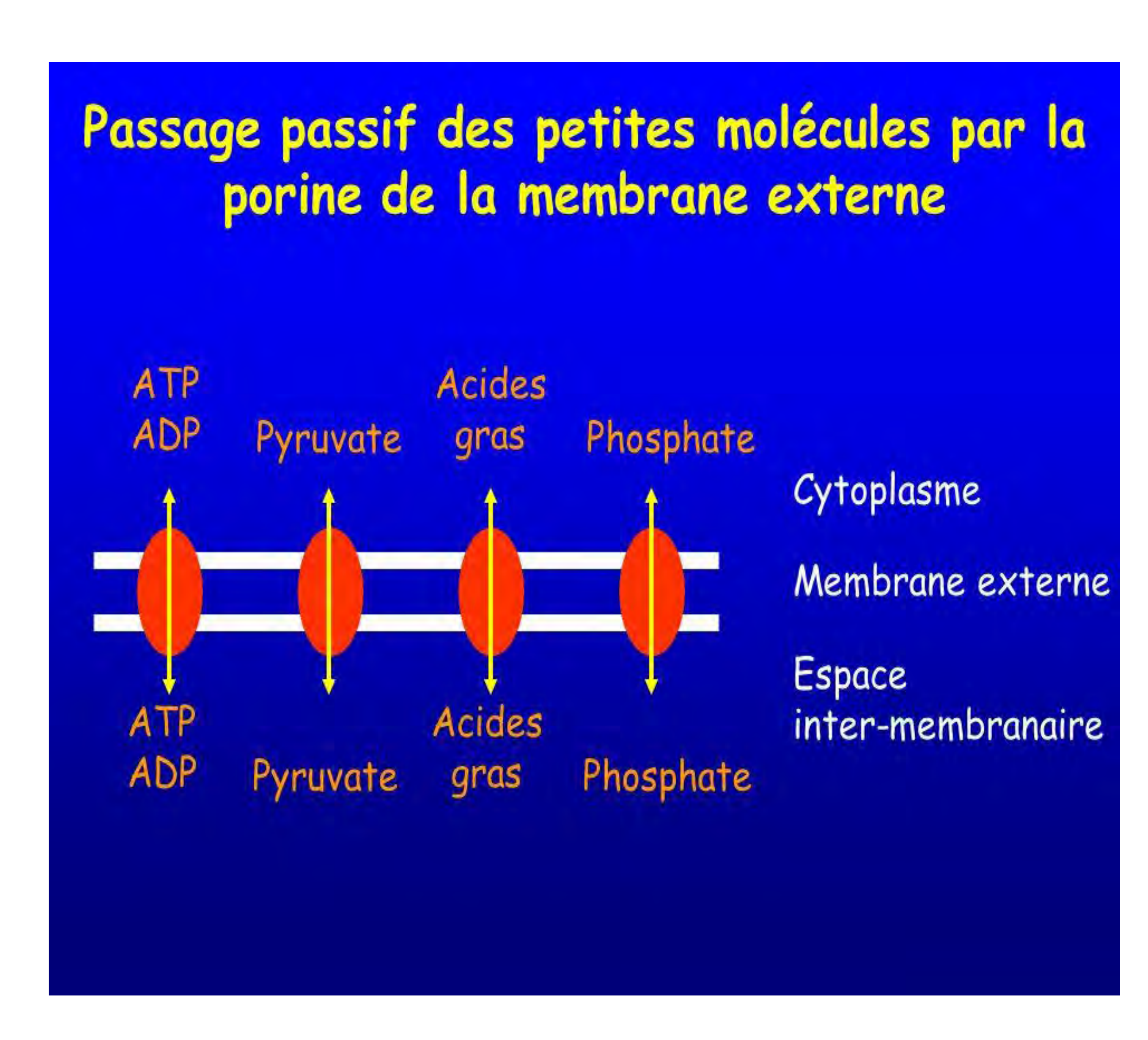
Les quatres sous fractions (membrane interne , membrane externe , contenu intermembranaire et matrice) sont obtenues après UGD .

Composants biochimiques et rôles de la membrane externe

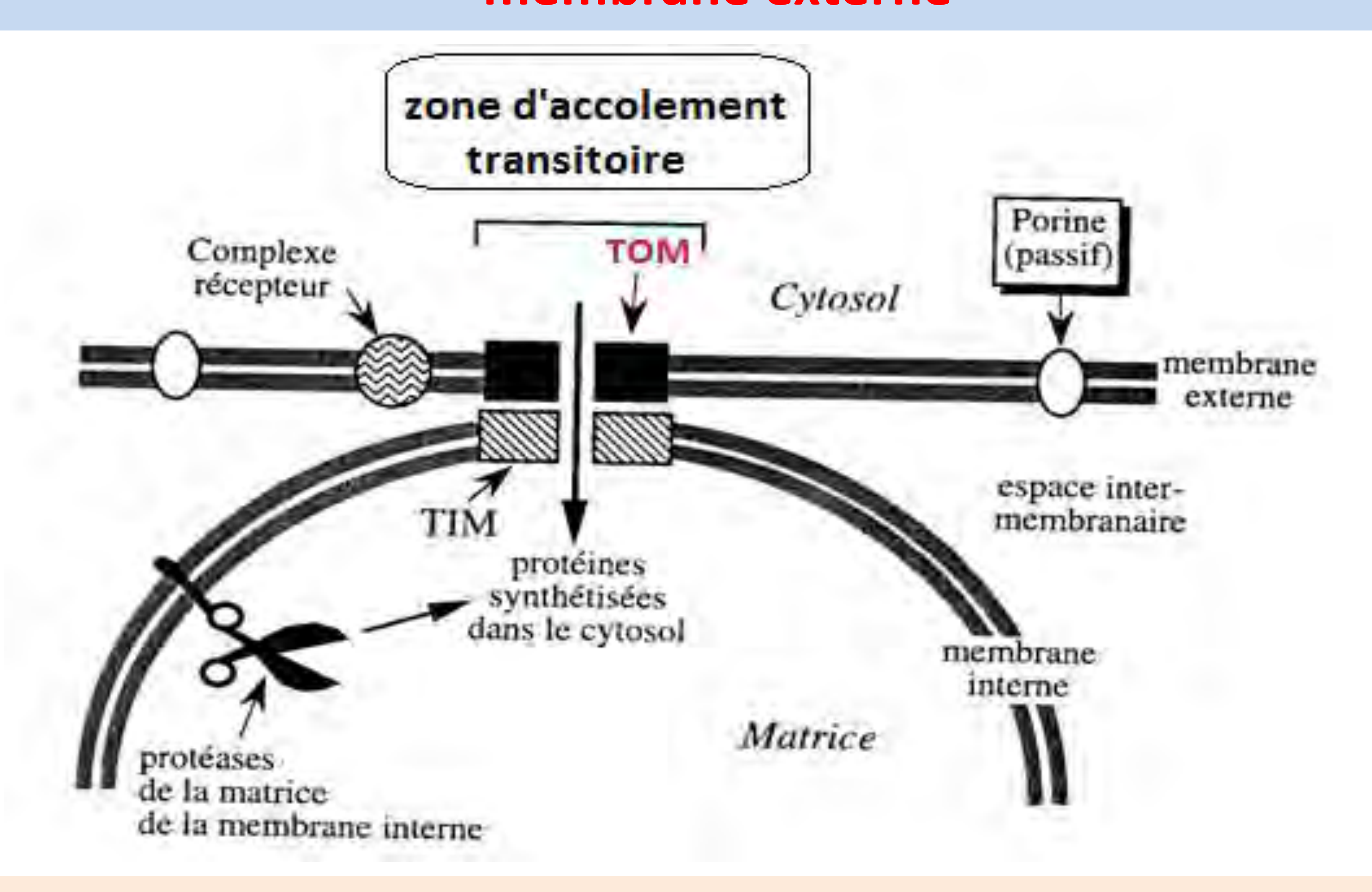
Les principaux constituants chimiques de la membrane externe mitochondriale

-Transport passif d'ions et de petites molécules (PM< 1O KD)

-Interaction avec les MAP des microtubules



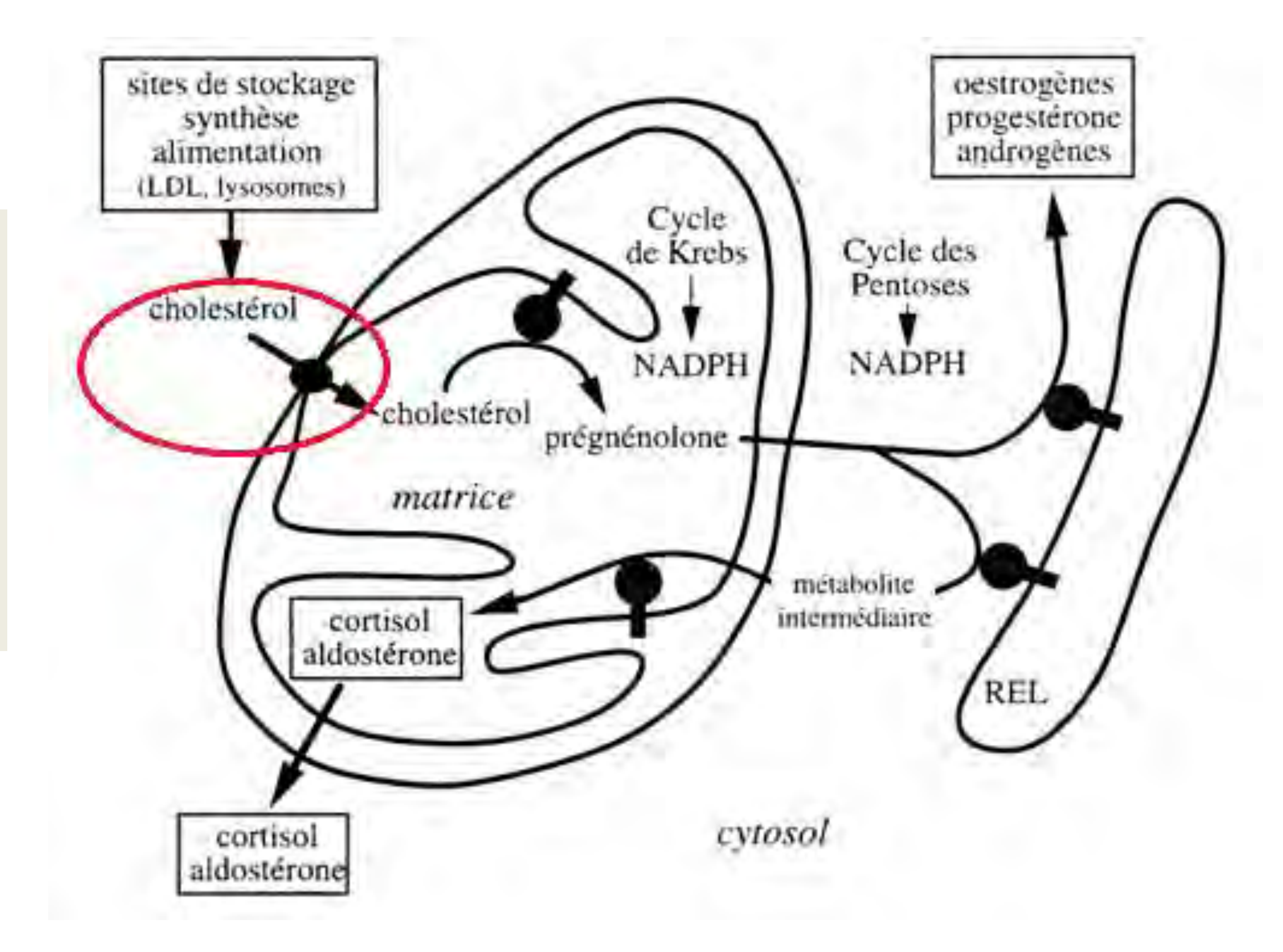
Le complexe TOM (Translocation Outer Membrane) de la membrane externe



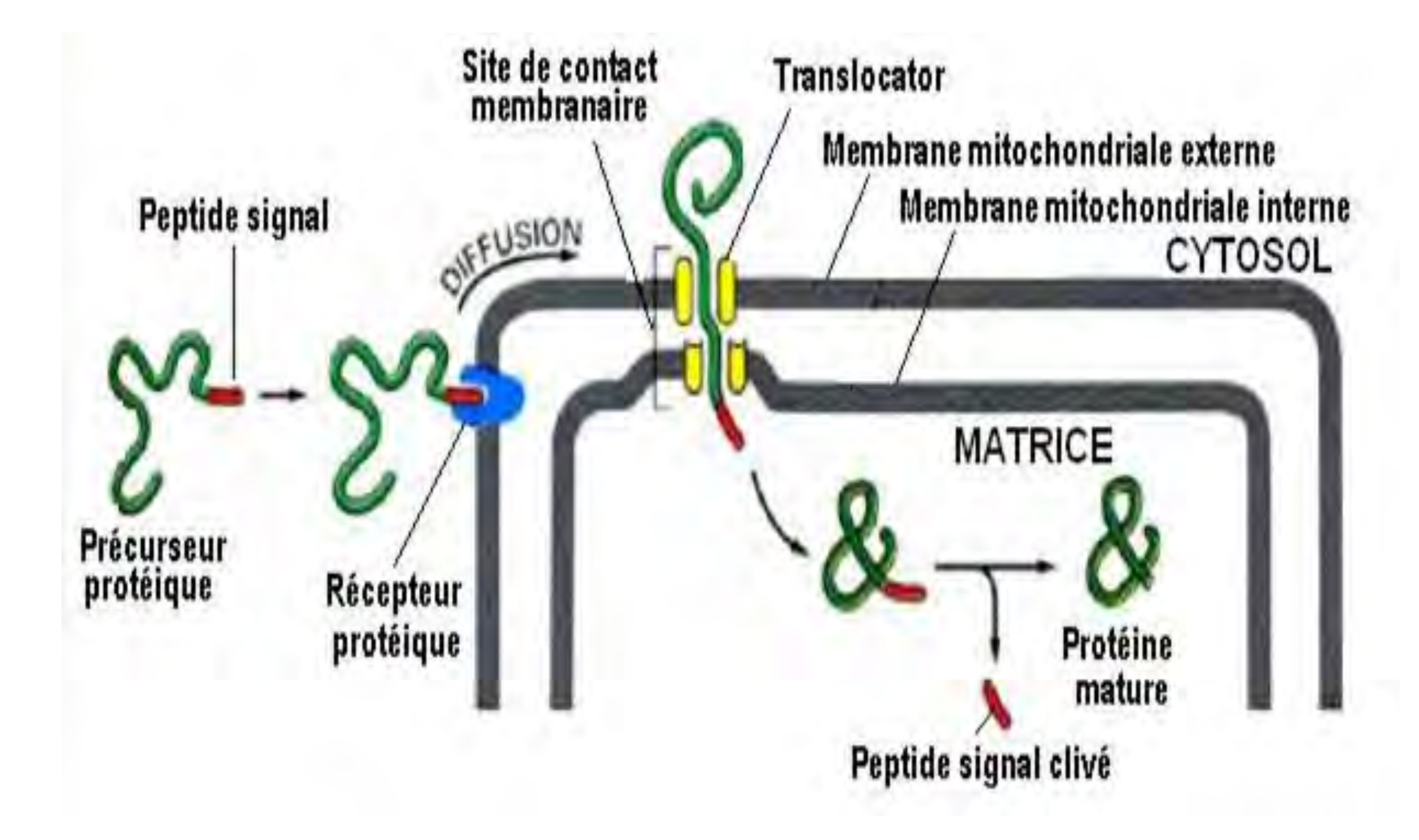
Constitue un site d'importation et d'exportation entre le hyaloplasme et la matrice de diverses molécules (protéines adressées aux mitochondries , ADN et ARN polymérases)

Le complexe de translocation du cholestérol présent au niveau des deux membranes mitochondriales

Importation du cholestérol pour la synthèse des hormones stéroïdes

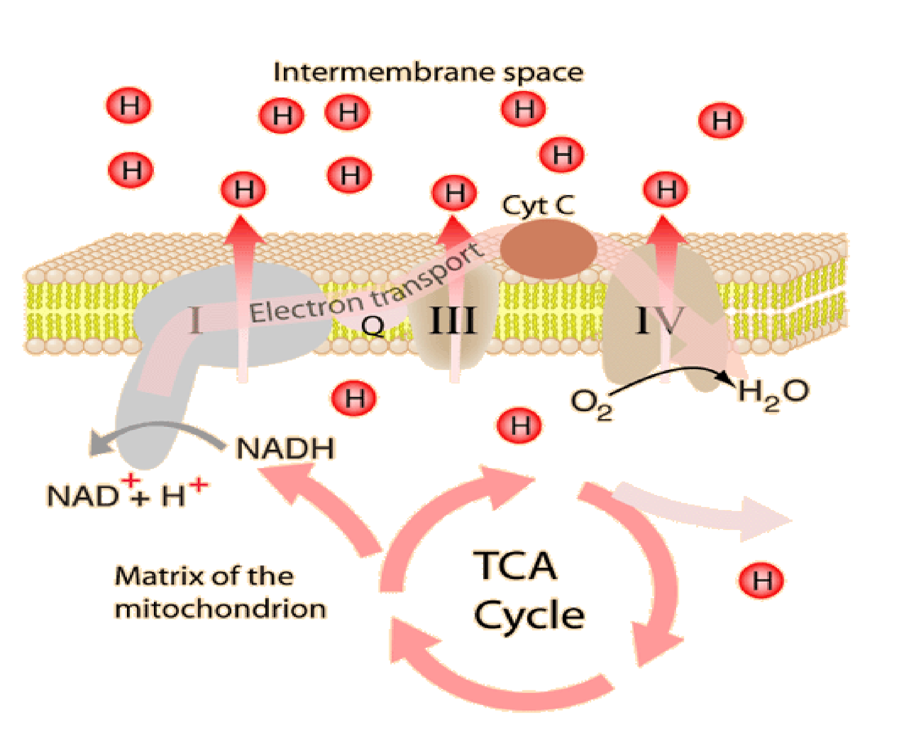


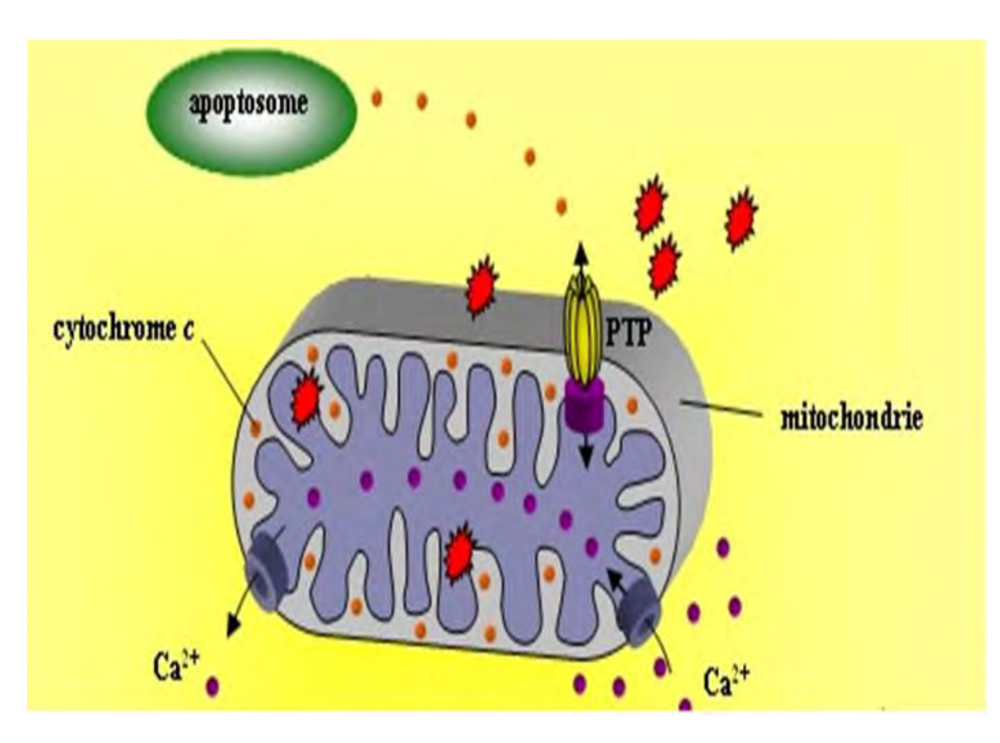
Importation des protéines par la mitochondrie



Composants biochimiques et rôles de l'espace intermembranaire

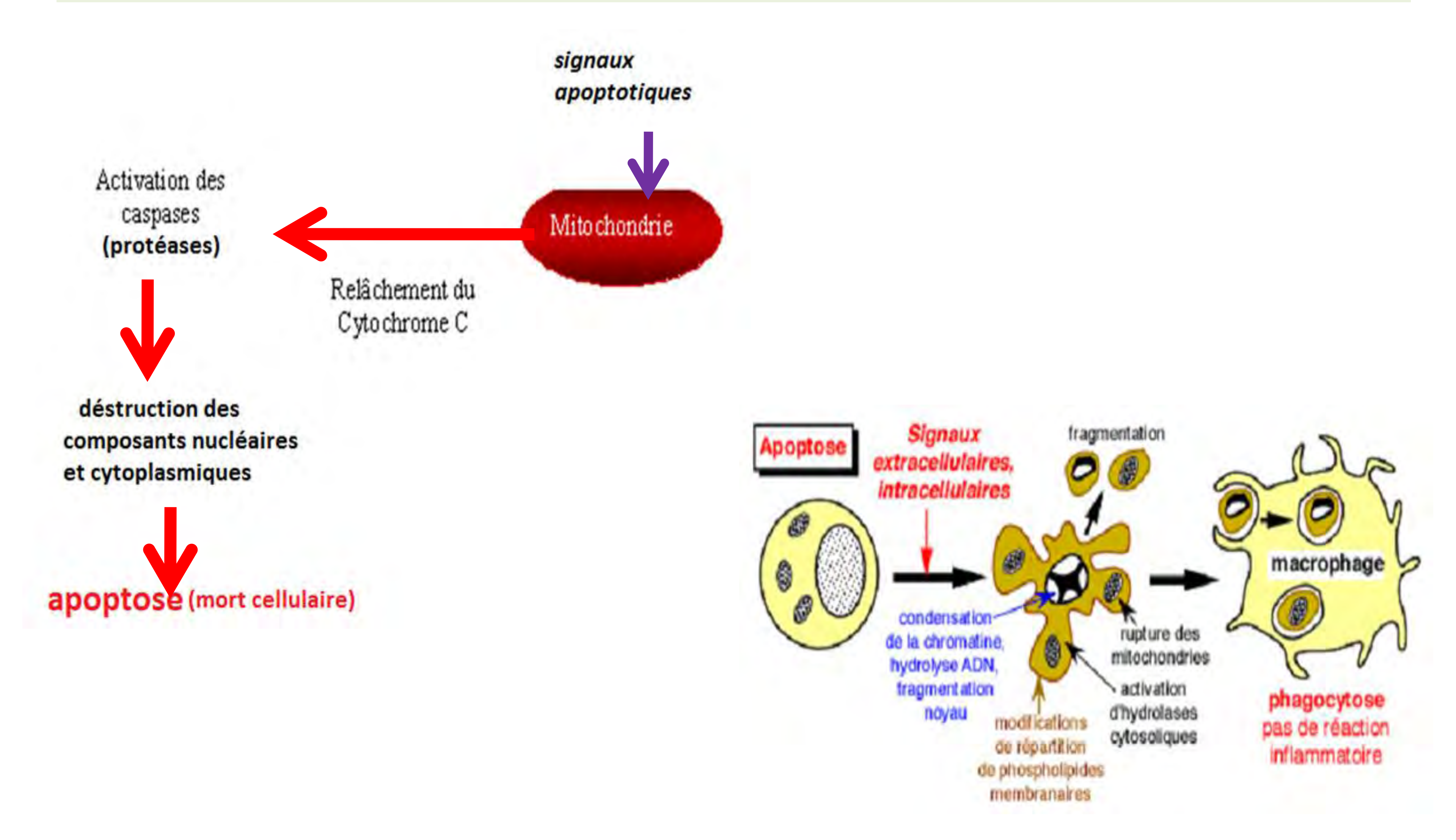
Sortie des protons et du cytochrome C vers l'espace intermembranaire au cours du processus apoptotique





PTP (pore de transition de la perméabilité) ou mégacanal : permettant la sortie des cytochromes vers le cytosol

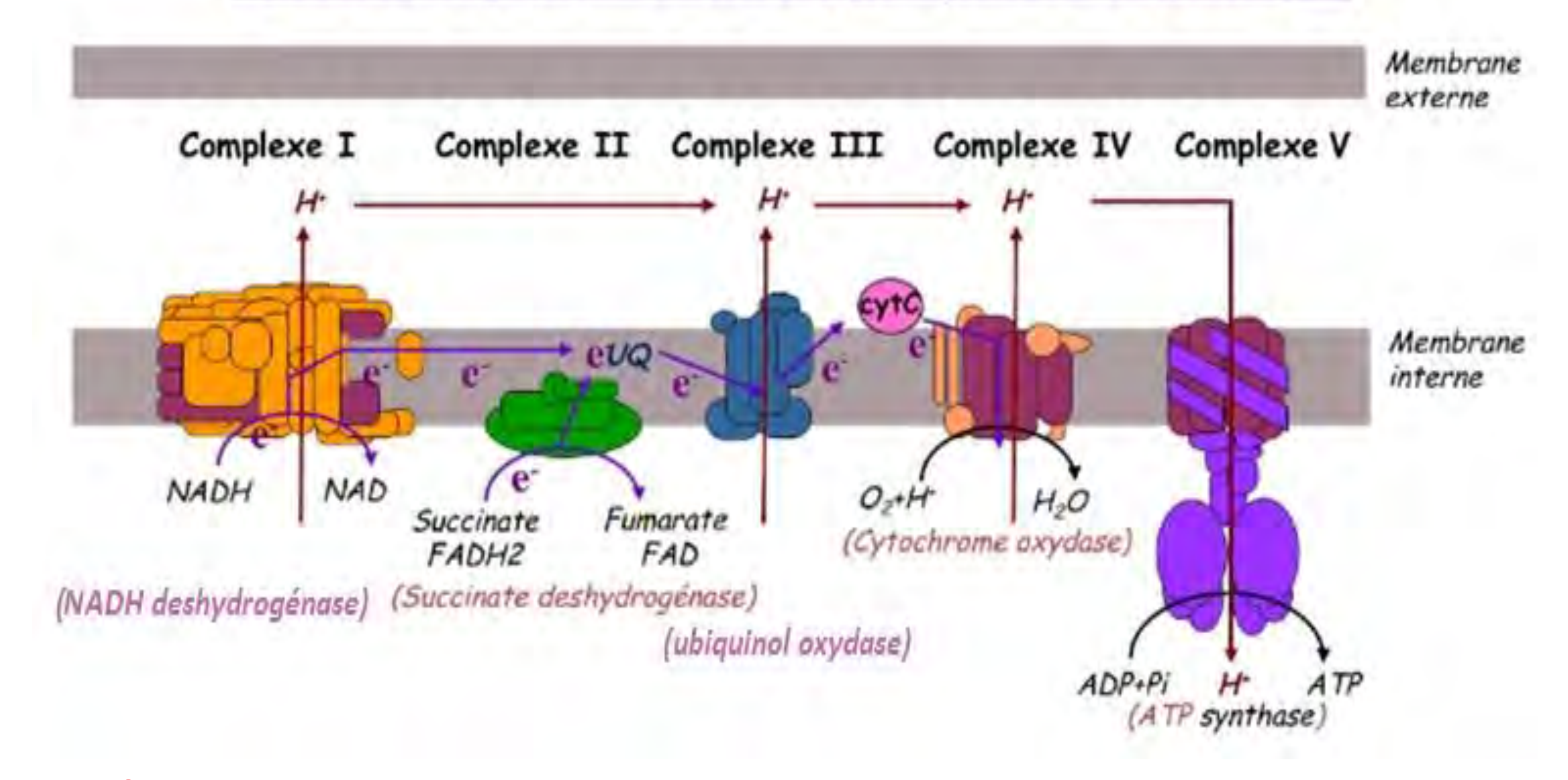
Déclenchement et régulation de la mort cellulaire programmée (apoptose)



L'apoptose est une mort cellulaire naturelle et controlée.

Composants biochimiques et rôles de la membrane interne

Les constituants de la chaine respiratoire



Les complexes I ,II , III , IV :
Assurent le transport des électrons et des protons et créent un gradient électrochimique

L'ATPsynthase :
- **transport des protons vers la matrice**
- **phosphorylation de l'ADP en ATP**

Les constituants de la chaine respiratoire (schéma 4 page 27)

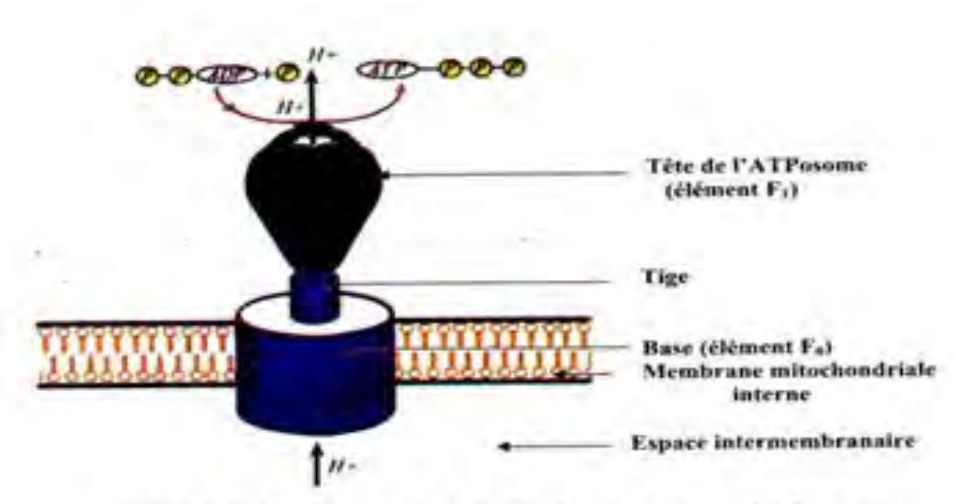


Schéma 3 : ATP synthase de la membrane mitochondriale interne.

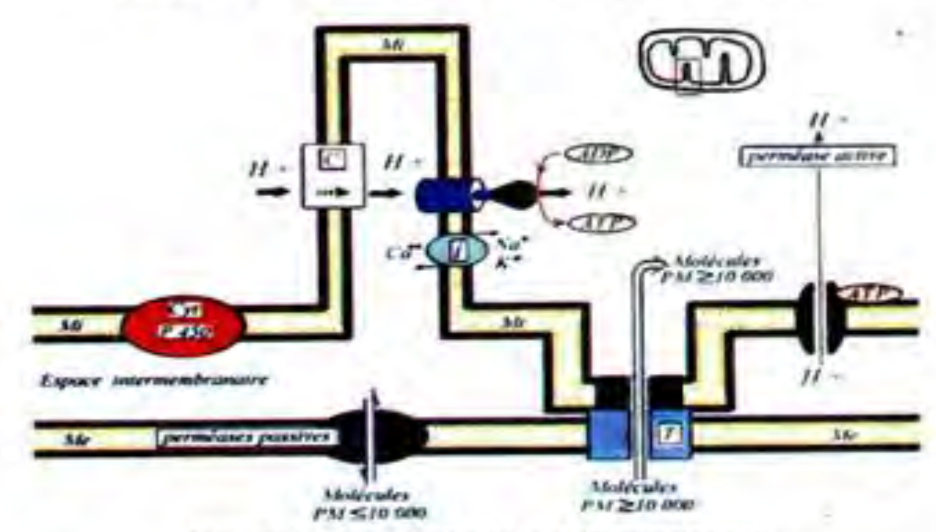
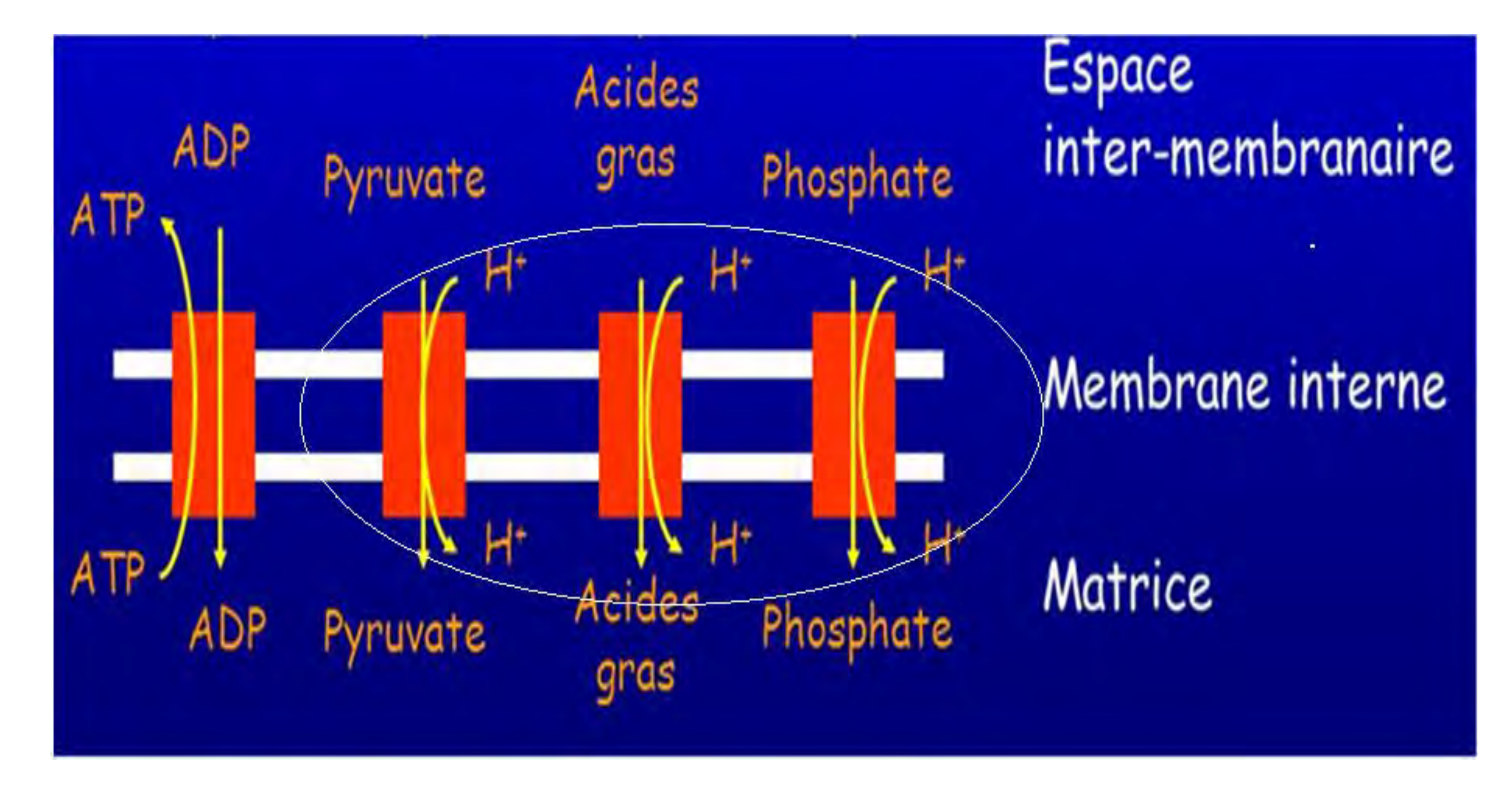


Schéma 4 : Constituants de la chaîne respiratoire.
Mi : membrane interne ; Me : membrane externe ; C : chaîne respiratoire ; i : canal ionique ; T : complexes de translocation des zones d'accolement.

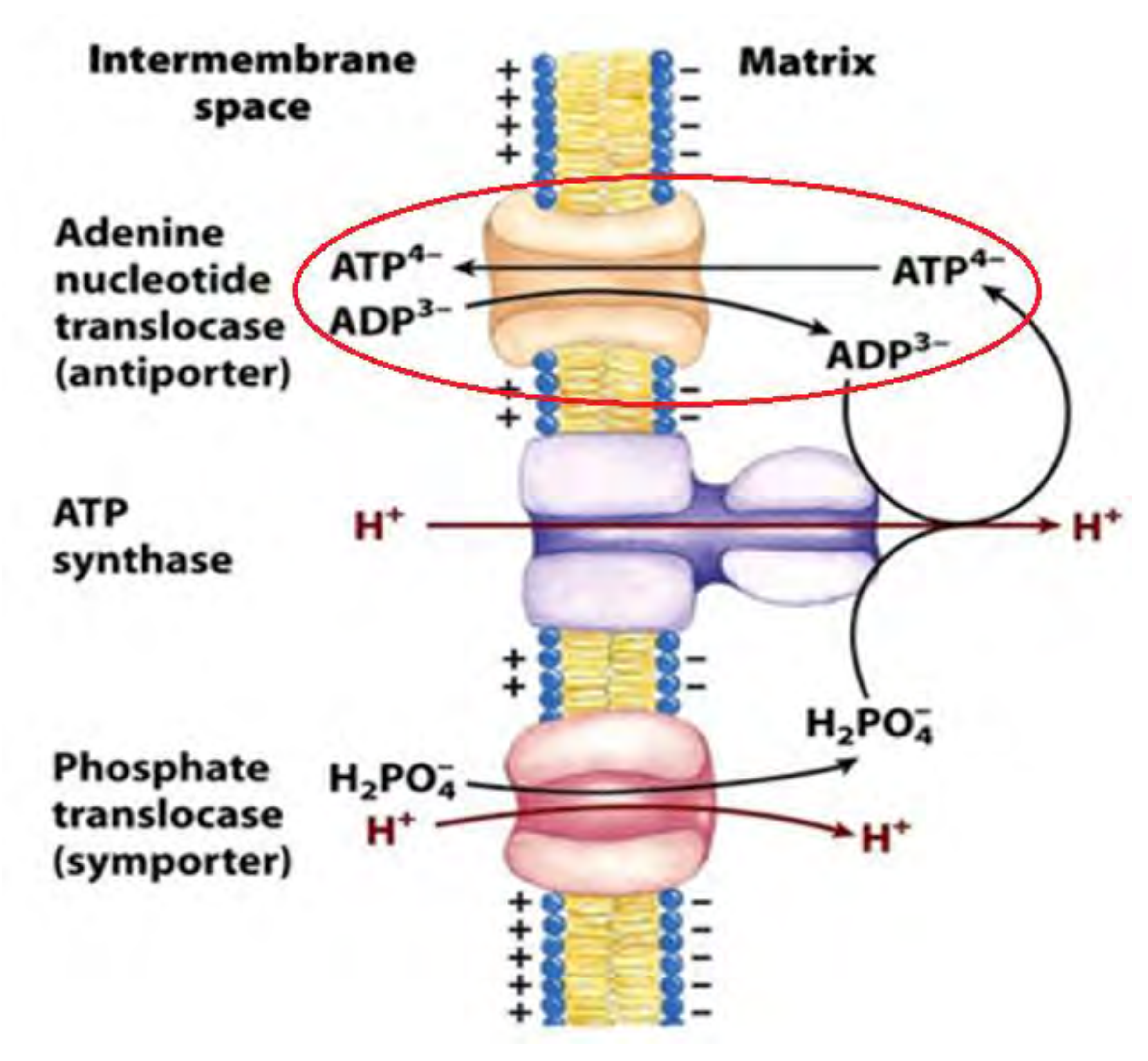
Les systèmes symport permettant le passage actif des petites molécules à travers la membrane interne



Permet le passage des métabolites/H+ vers la matrice

Le système antiport ADP/ATP de la membrane mitochondriale interne

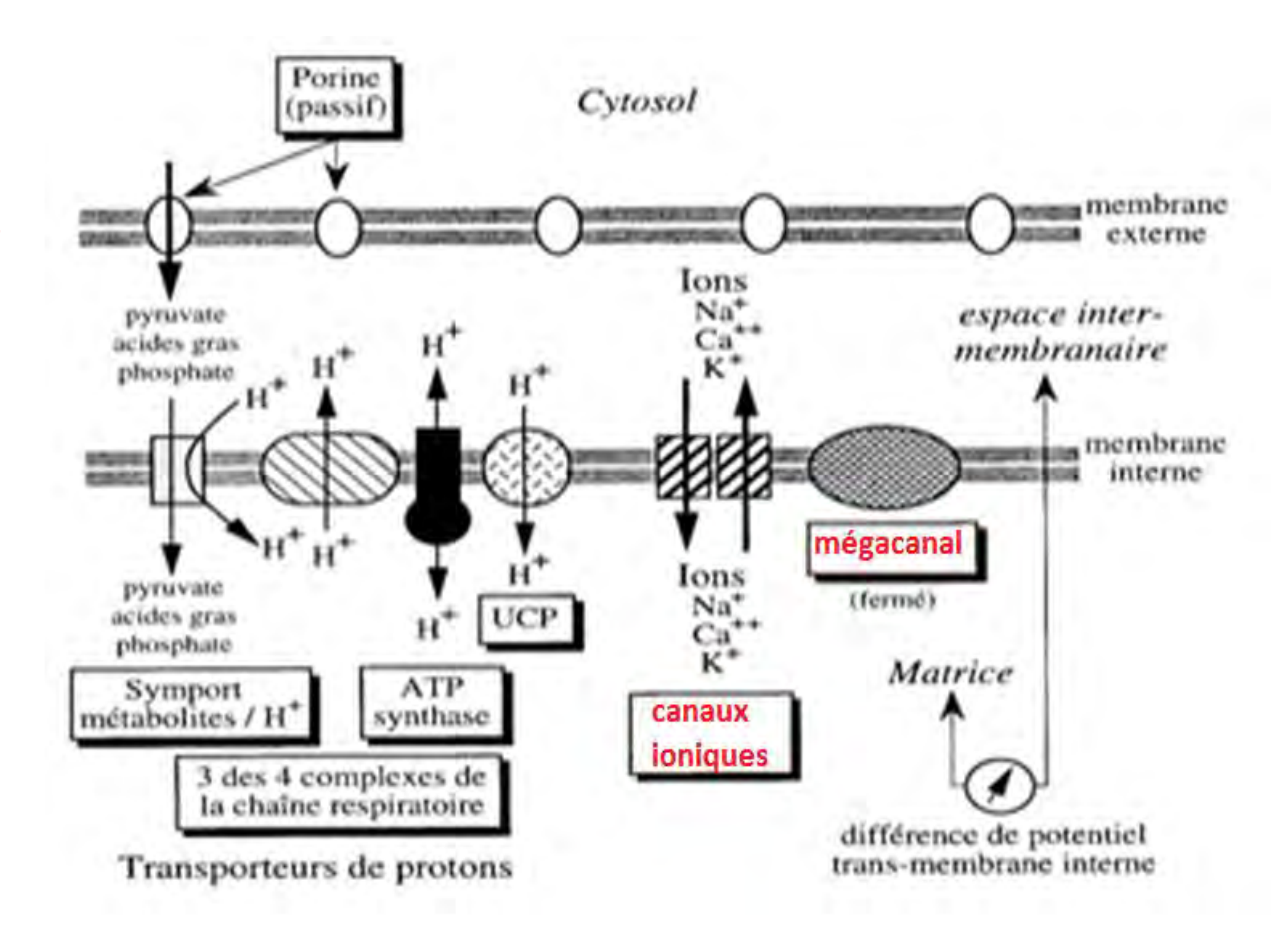
Permet le passage des molécules d'ATP formées vers l'espace intermembranaire et donc vers le hyaloplasme



Les canaux ioniques de la membrane interne

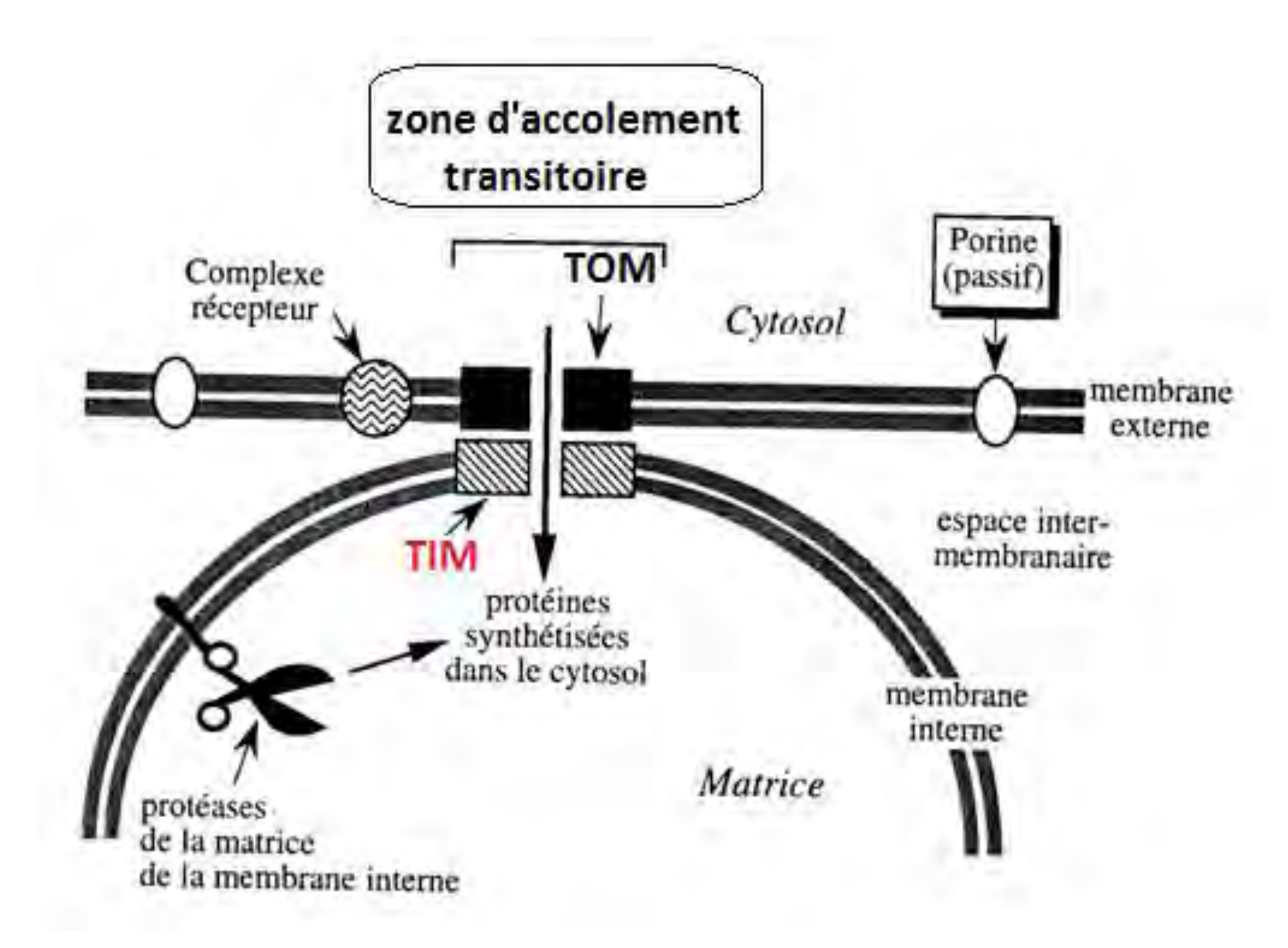
Les mégacanaux sont impliqués dans le déclenchement des premières étapes de l'apoptose leur ouverture permet la sortie des ions Ca2+ et des cytochromes C dans le hyaloplasme

Les canaux ioniques résponsables du Transport des ions vers la matrice ou cytosol

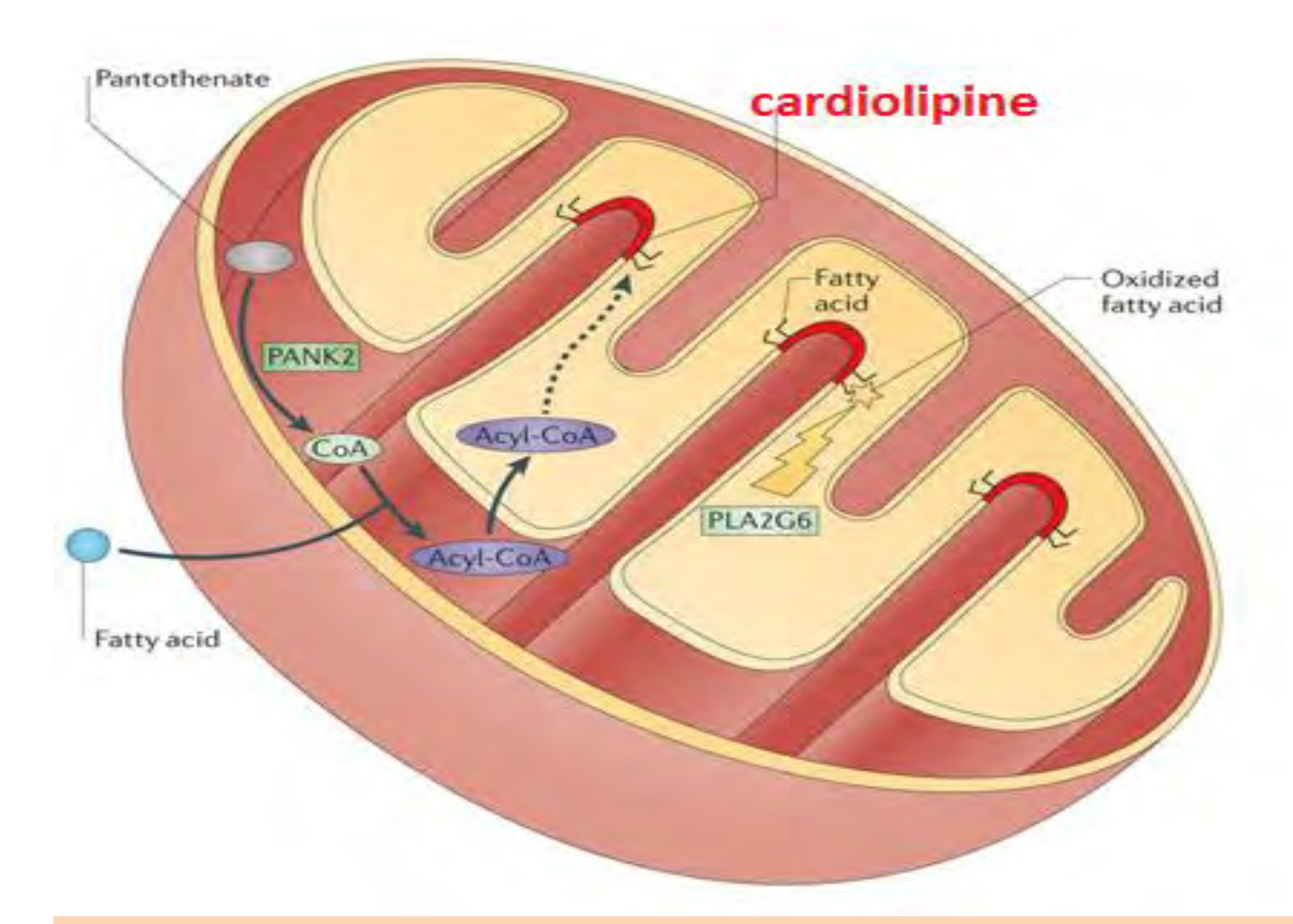


Le complexe d'importation TIM (Translocation Inner Membrane) de la membrane interne

Il forme avec le complexe TOM une zone d'accolement transitoire



Les cardiolipines de la membrane interne

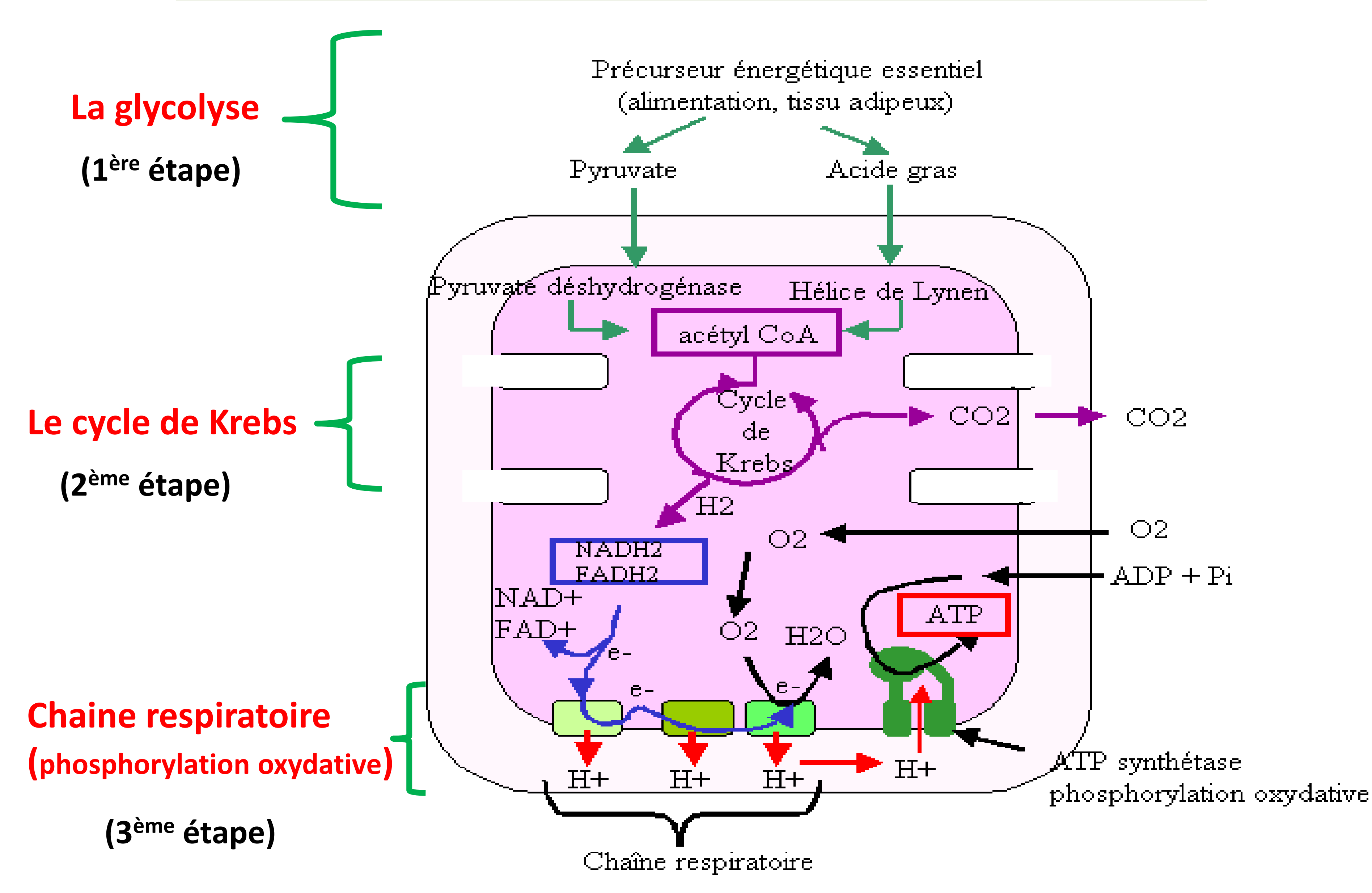


Responsables de l'imperméabilité de la membrane interne aux ions et protons

La majeur partie de l’énergie cellulaire est produite dans la mitochondrie

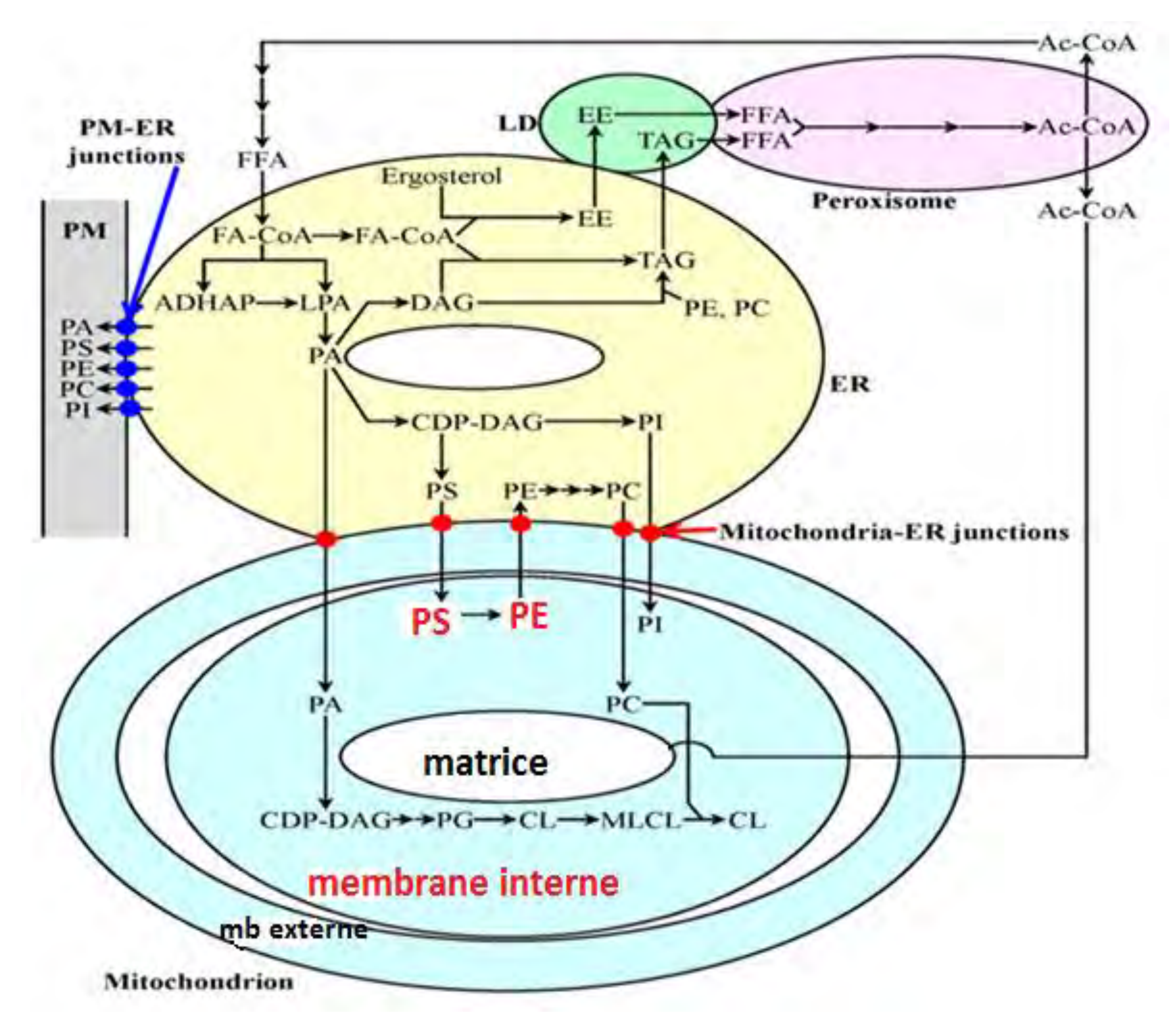
c’est la respiration cellulaire qui fournit l'énergie nécessaire à une cellule pour fonctionner en produisant de l'ATP.

La respiration cellulaire



Synthèse des phospholipides membranaires ou des phospholipides d'exportation (dans les cellules stéroïdes) en coopération avec le réticulum endoplasmique lisse

la décarboxylation de la phosphatidylsérine (PS) produit la phosphatidyléthanolamine (PE) au niveau de la membrane interne mitochondriale



Intervention de la mitochondrie dans la synthèse des hormones stéroïdes

la prégnénolone (précurseur des autres hormones stéroïdes) est synthétisée par les cytochromes P450 de la membrane interne mitochondriale à partir du cholestérol .

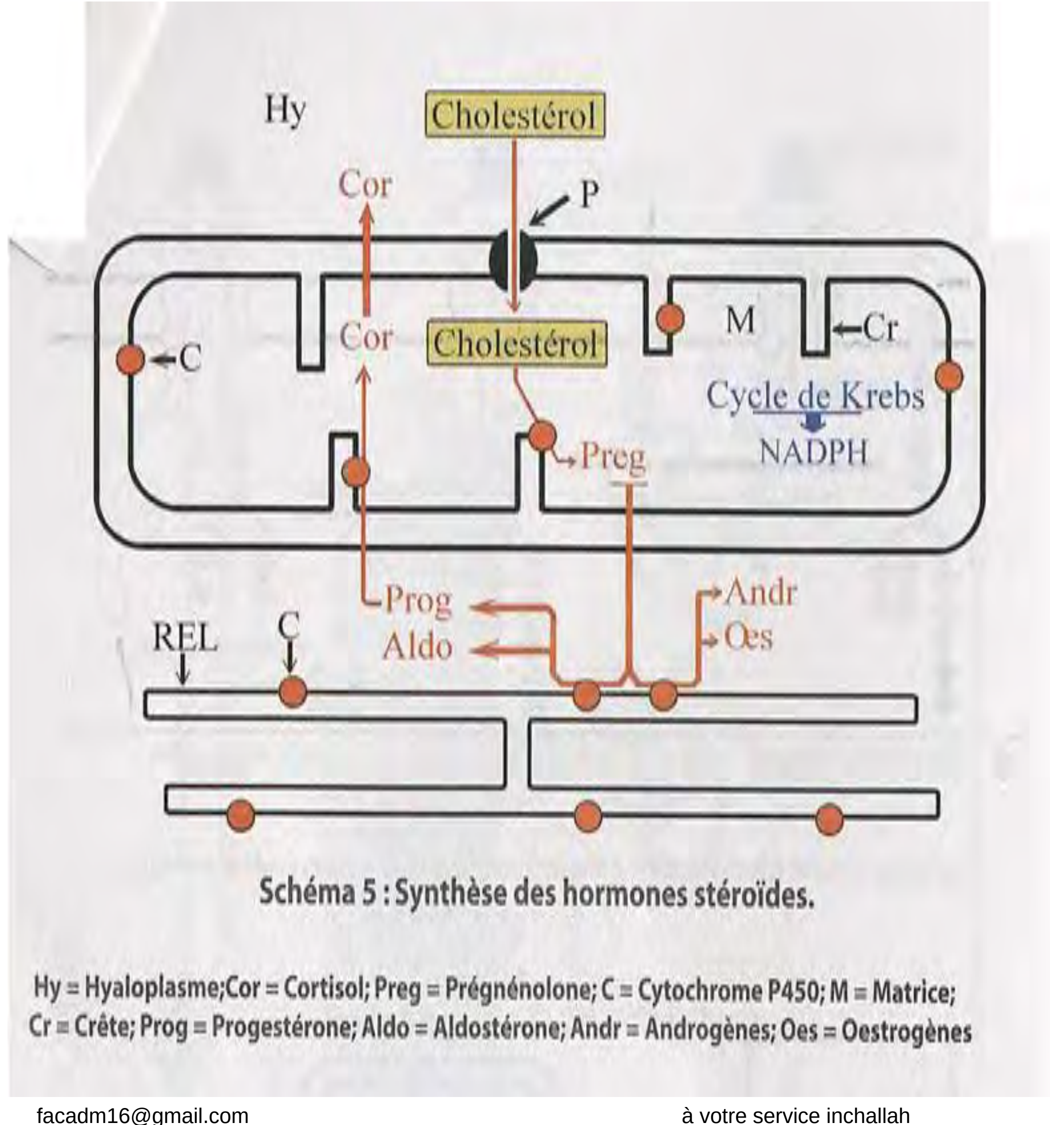
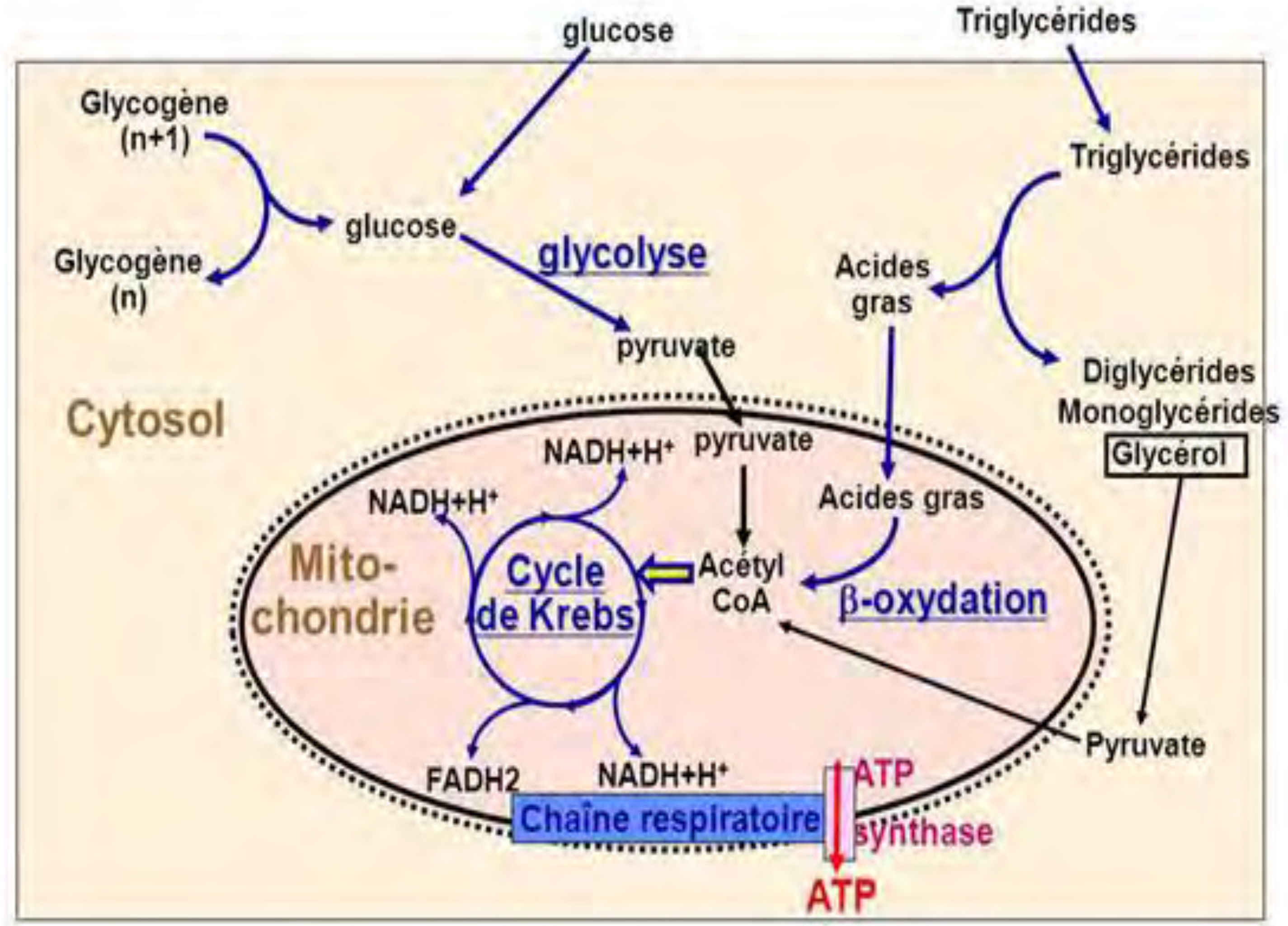


Schéma 5 : Synthèse des hormones stéroïdes.

Hy = Hyaloplasme; Cor = Cortisol; Preg = Prégnénolone; C = Cytochrome P450; M = Matrice; Cr = Crête; Prog = Progestérone; Aldo = Aldostérone; Andr = Androgènes; Oes = Oestrogènes

Composants biochimiques et rôles de la matrice

Formation de l'acetyl -CoA par les enzymes de β oxydation des acides gras et les enzymes de décarboxylation de l'acide pyruvique dans la matrice



Les enzymes du cycle de Krebs forment des précurseurs pour plusieurs voies métaboliques

-La néoglucogénèse

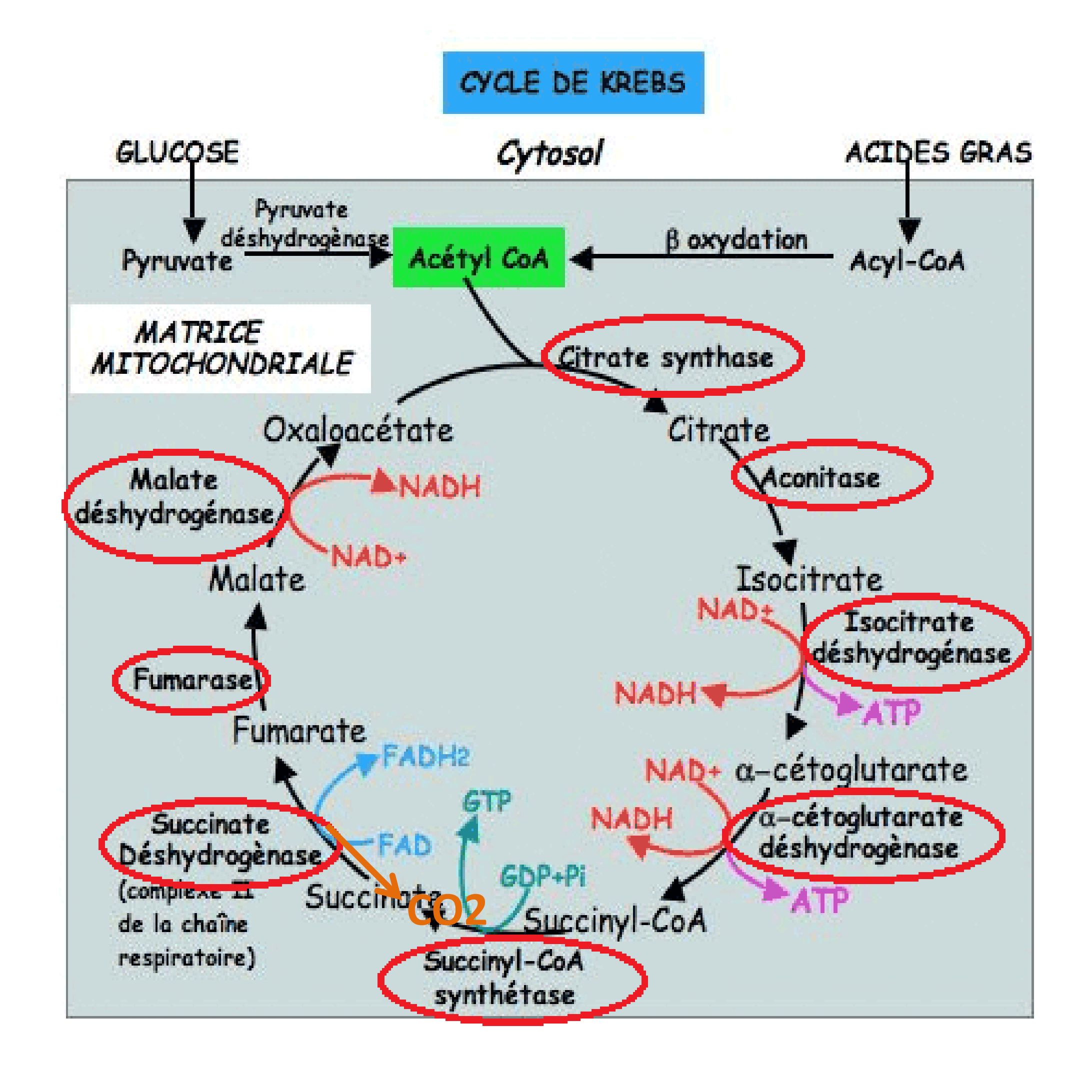
(Malate — — → glucose)

-Biosynthèse des acides aminés

(α-cétoglutarate ···→ acides aminés

-Biosynthèse des acides gras

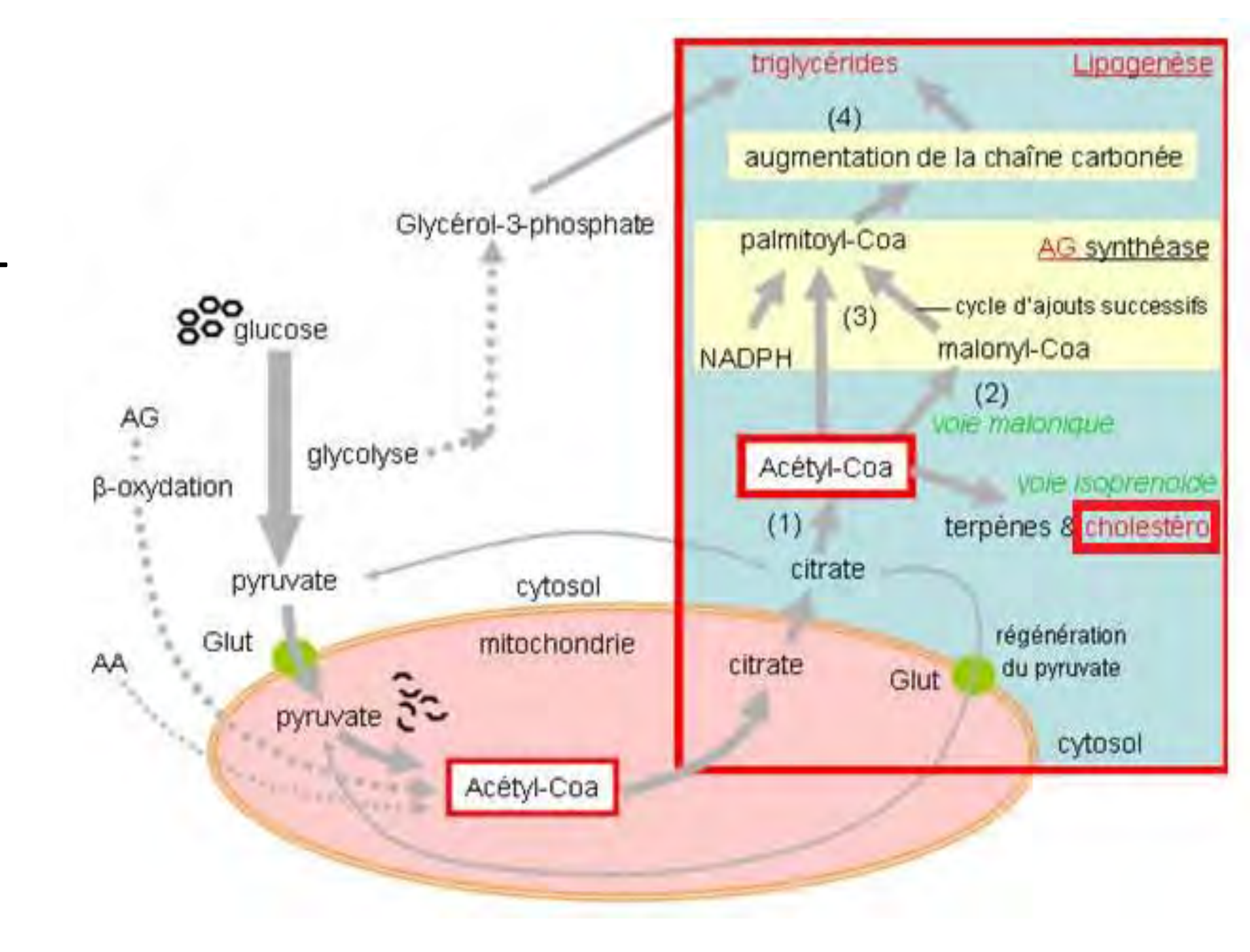
(Citrate — · — · → acides gras)



La mitochondrie participe à la Synthèse du cholestérol en échangeant des métabolites avec le cytosol , le peroxysome et la face cytosolique du réticulum

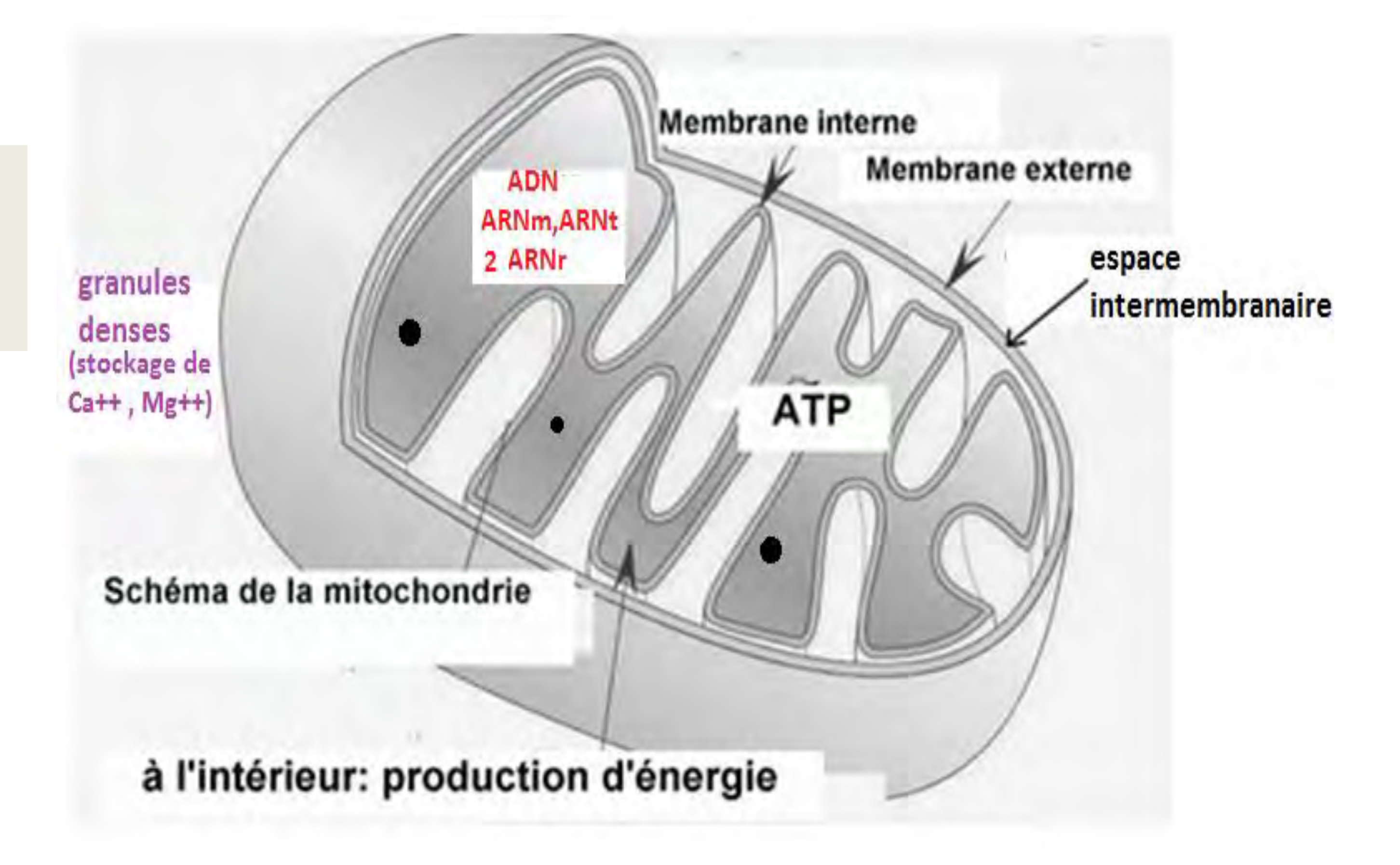
L'acétyl -CoA

(provenant de la dégradation du pyruvate ou de la β-oxydation des cides gras dans la mitochondrie) est un précurseur de la biosynthèse du cholestérol.



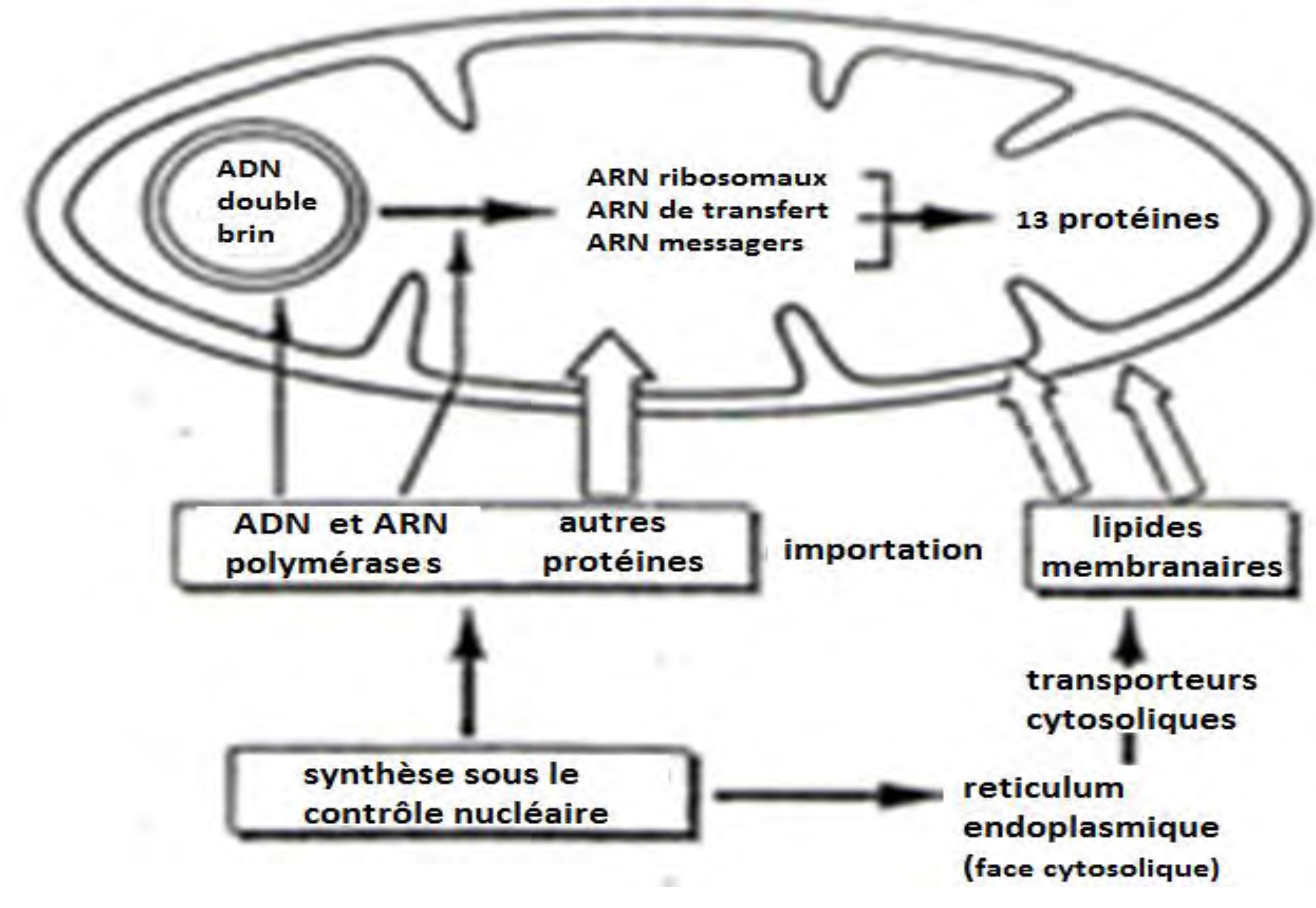
Les nucléotides responsables de la synthèse des protéines mitochondriales

Les 2 mt ARN r forment les mitoribosomes .



Le génome mitochondrial lui confère une autonomie partielle par rapport au Génome nucléaire ,seulement 13 protéines sur 500 y sont synthétisées.

L'ADN mitochondrial
(5 à 25 µm de long)





GÉNÉRALITÉS

1. ULTRASTRUCTURE
   1.1. Technique de coupes minces
   1.2. Technique de cryodécapage
   1.3. Technique de coloration négative
2. COMPOSITION CHIMIQUE ET RÔLES
   2.1. membrane externe
   2.2. espace intermembranaire
   2.3. membrane interne
   2.4. matrice

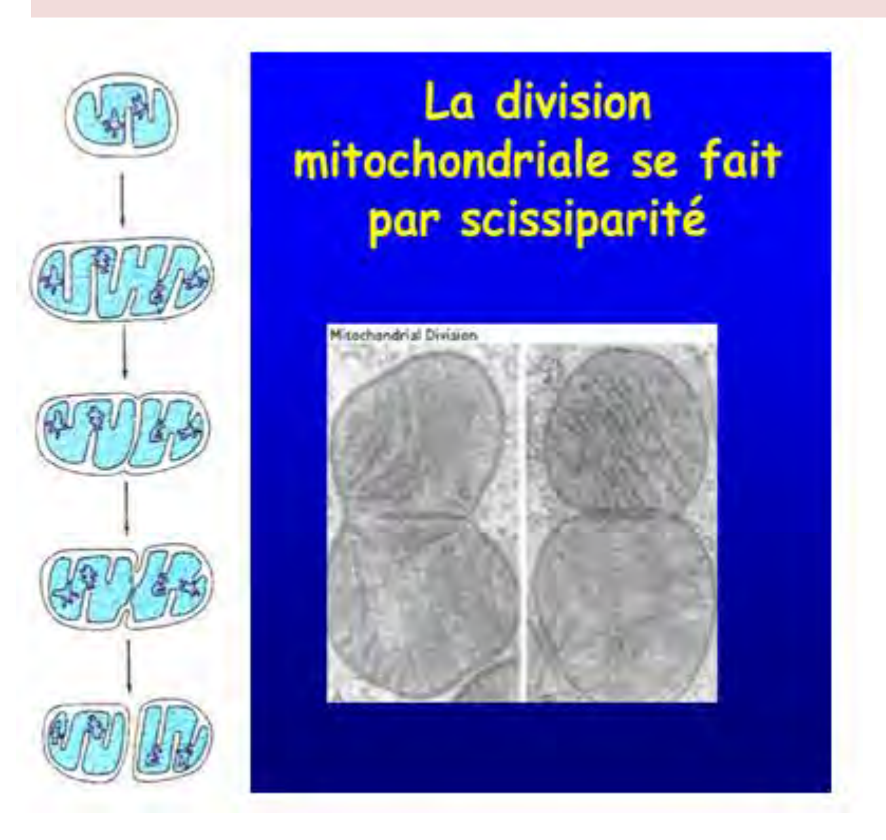
3. BIOGÉNÈSE

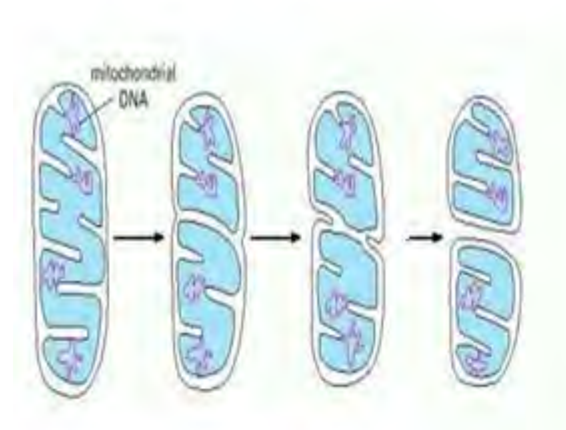
Objectif 3

Décrire les modes de division de la mitochondrie

Biogénèse de la mitochondrie

La division de la mitochondrie est sous le contrôle du noyau. Les nouvelles mitochondries proviennent de la division des mitochondries préexistantes et selon deux modalités







Étranglement de l'organite (segmentation)

Croissance d'une crête partageant la matrice en deux compartiments (partition)


FIN